

UNIVERSITÉ CLAUDE-BERNARD - LYON
- MÉDECINE -
U. E. R. LYON-NORD

Année 1971 - N°

207

**ERYTHEMA GYRATUM REPENS
ASSOCIÉ A UNE DYSGLOBULINÉMIE
MALIGNE A PLASMOCYTES**

THÈSE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 28 Octobre 1971

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Jacques POINARD

né le 20 Août 1944

à SAINTE-COLOMBE-LES-VIENNE (Rhône)

UNIVERSITÉ CLAUDE-BERNARD - LYON
- MÉDECINE -
U. E. R. LYON-NORD

Année 1971 - N°

**ERYTHEMA GYRATUM REPENS
ASSOCIÉ A UNE DYSGLOBULINÉMIE
MALIGNE A PLASMOCYTES**

THÈSE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 28 Octobre 1971

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Jacques POINARD

né le 20 Août 1944

à SAINTÉ-COLOMBE-LES-VIENNE (Rhône)

UNIVERSITÉ CLAUDE-BERNARD - LYON
- MÉDECINE -
U. E. R. LYON-NORD

Année 1971 - N°

ERYTHEMA GYRATUM REPENS
ASSOCIÉ À UNE DYSGLOBULINÉMIE
MALIGNE À PLASMOCYTES



THÈSE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON
et soutenue publiquement le 25 Octobre 1971
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Jacques POINARD

né le 20 Août 1944

à SAINT-E-COLOMBE-LES-VIENNE (Rhône)

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD

- Président de l'Université : J. BOIDIN
- Premier Vice-Président : R. TOURAINÉ

Secrétaire Général : M. IZAUTE

Unité d'Enseignement et de Recherche de l'Université Médecine

Grange Blanche - Directeur : Professeur D. GERMAIN
Alexis Carrel - Directeur : Professeur C. GIROD
Sud-Ouest - Directeur : Professeur F. TOLOT
Lyon-Nord - Directeur : Professeur A. BERTOYE

Biologie Humaine - Directeur : Docteur R. CZYBA (Maître de Conférences agrégé) -
Techniques de Réadaptation - Directeur : Professeur P. MOUNIER-KUHN
Sciences Pharmaceutiques - Directeur : M. CARRAZ (Maître de Conférences Agrégé)
Sciences odontologiques - Directeur : Docteur R. VINCENT
Institut Régional d'Education Physique et Sportive - Directeur :
Professeur R. GUILLET -

Mathématiques - Directeur : Doyen BRACONNIER
Physique - Directeur : Professeur DUPAY
Chimie et Biochimie - Directeur : Professeur GAUTHERON
Sciences de la Nature - Directeur : Professeur L. DAVID
Biodynamique et Psychopédagogie - Directeur : Professeur J. CHANEL
Institut Universitaire de Technologie n° 1 - Directeur :
Professeur L. FEUVRAIS.
Institut Universitaire de Technologie n° 2 - Directeur :
Professeur GALLET, Directeur ENSAM -
Observatoire - Directeur : Professeur J.H. BIGAY
Physique nucléaire - Directeur : Professeur A. SARRAZIN

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552624_0003

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD

U.E.R. LYON- NORD

=====

L I S T E D U P E R S O N N E L

PRESIDENT DE L'UNIVERSITE - Professeur J. BOLDIN

PREMIER VICE-PRESIDENT - Professeur Agrégé R. TOURAINE

DIRECTEUR DE L'UNITE LYON-NORD - Professeur A. BERTOYE

PROFESSEURS :

MM. A. BERTOYE	Clinique des Maladies Infectieuses
G. BONAMOUR	Clinique Ophtalmologique
R. BRETTE	Pathologie Médicale
(1) C. DESPIERRES	Médecine Générale
J. DORCHE	Matière médicale et législation pharmaceutique
M. DUMONT	Clinique obstétricale
J. CHATONNET	Physiologie B
M. GIRARD	Clinique médicale D
P. GUINET	Clinique endocrinologique
(1) M. JAUBERT de BEAUJEU	Chirurgie générale
M. JEUNE	Clinique médicale infantile et hygiène du premier âge.
E. LEJEUNE	Médecine générale et thérapeutique
J. PERRIN	Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire
(1) M. PONT	Séméiologie médicale
J. THIVOLET	Hygiène et action sanitaire et sociale
J. TRAEGER	Clinique de néphrologie et maladies métaboliques

PROFESSEURS SANS CHAIRE:

J.A. BERTRAND	Chimie biologique
J.P. DELAHAYE	Médecine générale
J.P. GARIN	Parasitologie
F. LARBRE	Pédiatrie

(1) Professeurs à titre personnel.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES TITULAIRES

MM.G. ALLEGRE	Neuro-Chirurgie
V. BANSSILLON	Anesthésiologie
M. BETHENOD	Pédiatrie
C. BOURRAT	Neurologie
F. CHARVET	Gynécologie-Obstétrique
J. COURJON	Neuro-psychiatrie
A. FREDERICH	Pharmacologie
F. FREYCON	Pédiatrie
A. GOUTELLE	Neurochirurgie
J.C. KALB	Pneumo-Phtisiologie
B. LAHNECHE	Biophysique
P. MARION	Chirurgie générale
P. MIKAELOFF	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
Mle N. MOREAU	Histologie, Embryologie, Cytogénétique
Fr. de MOURGUES	Stomatologie
J.P. NEIDHARDT	Anatomie et Organogénèse (Option Clinique)
Mme A. PINET	Electro-Radiologie
J.P. REBOUD	Biochimie
J. TOURNIAIRE	Endocrinologie
J. VEDRINNE	Médecine Légale et Toxicologie
J.L. VAUZELLE	Anatomie Pathologique
P. VINCENT	Bactériologie, Parasitologie, Virologie

PROFESSEUR AGREGE

J. SCHNEPP	Orthopédie
------------	------------

Examineurs de la Thèse :

- Président : Monsieur le Professeur J. THIVOLET
- Assesseurs : Monsieur le Professeur J. FEROLDI
Monsieur le Professeur D. COLOMB
Monsieur le Professeur G. MOULIN

A mon Père et à ma Mère

A ma Femme

A mon Fils

A mes Beaux-Parents

A mes Beaux-Frères et à mes Belles-Soeurs

A tous les Miens

A mes Amis.

A N O T R E P R E S I D E N T D E T H E S E

Monsieur le Professeur J. THIVOLET

Au cours d'un semestre passé dans votre Service, nous avons apprécié votre Enseignement, votre rigueur scientifique et vos vastes connaissances. Nous sommes heureux d'être votre élève, et nous vous remercions de nous avoir confié ce sujet et d'accepter la présidence du jury de notre thèse.

A Monsieur le Professeur J. FEROLDI

*Nous lui sommes profondément reconnaissant
de l'honneur qu'il nous fait en acceptant
de juger notre travail.*

A Monsieur le Professeur D. COLOMB

*Il nous a fait l'honneur de faire partie
de notre jury; qu'il trouve ici l'expres-
sion de notre respectueuse reconnaissance.*

A Monsieur le Professeur Agrégé G. MOULIN

*Nous le remercions vivement d'avoir accep-
té d'être l'un de nos juges, et nous lui
exprimons notre profond respect.*

A Monsieur le Docteur C. EXBRAYAT

Ancien Interne des Hôpitaux de LYON

Ancien Chef de Clinique à la Faculté.

*Il nous a guidé et encouragé dans nos
premières années d'études médicales.
Nous essayerons de suivre son exemple.*

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX :

Monsieur le Professeur J. TRAEGER

Monsieur le Professeur J. BRUN

Monsieur le Professeur M. LATARJET

Monsieur le Professeur Agrégé G. BRAILLON

Monsieur le Professeur J. THIVOLET

Monsieur le Professeur R. BRETTE

Monsieur le Professeur Agrégé M. BETHENOD

Monsieur le Docteur J. BONNEFOY

Monsieur le Professeur P. GIRARD

Monsieur le Professeur B. SCHOTT.

A Monsieur le Docteur H. PERROT

*Avec tous nos remerciements, pour
l'aide qu'il nous a apportée.*

A Monsieur F. VITTORI

Interne des Hôpitaux de LYON.

*Nous le remercions sincèrement pour
l'aide qu'il nous a apportée au cours
de ce travail.*

I - I N T R O D U C T I O N .

Avec la description de la dystrophie papillaire et pigmentaire et de "la relation surprenante existant entre cette affection de la peau et une carcinose gastrique ou abdominale", DARIER, en 1893, ouvrait pour la première fois le chapitre des manifestations cliniques décrites sous le terme actuel de manifestations para-néoplasiques. Quelques années plus tard, il élargissait ses premières constatations en insistant sur le fait que l'apparition d'un prurit chez un sujet ayant dépassé la cinquantaine devait faire suspecter et rechercher systématiquement la présence d'un néoplasme viscéral latent.

Depuis ces premières descriptions, le cadre des affections cutanées accompagnant et évoluant parallèlement à un cancer s'est élargi. En 1952 JOHN A. GAMMEL de CLEVELAND (25), en publiant la première observation d'un nouveau syndrome dermatologique, reprenait en ces termes ce que DARIER énonçait 54 ans auparavant: "Le Dermatologue du XXème siècle doit rechercher une affection interne devant toute dermatose atypique, bizarre et récalcitrante".

Au cours de cette étude, nous apportons une observation originale d'Erythema Gyrratum Repens ou Syndrome de GAMMEL, survenu chez une malade atteinte d'une affection maligne.

Après avoir exposé notre observation, nous ferons une revue des vingt et un cas publiés dans la littérature mondiale, ainsi qu'un tableau récapitulatif des principaux caractères cutanés et généraux de ce syndrome.

Nous dégagerons les traits fondamentaux du Syndrome de GAMMEL, et nous présenterons les hypothèses pathogéniques les plus fréquemment défendues. Enfin, nous évoquerons les problèmes diagnostiques posés par la découverte de cette dermatose.

II - L'ERYTHEMA GYRATUM REPENS.

Sa place dans le cadre des manifestations paranéoplasiques.

En 1965, le XXXVème Congrès Français de Médecine (6) regroupait nos connaissances actuelles sur les syndromes paranéoplasiques, intéressant non seulement la Dermatologie, mais aussi la Neurologie, l'Endocrinologie, la Rhumatologie, et l'Hématologie.

Au niveau de la peau, un néoplasme viscéral entraîne deux sortes de manifestations :

- Les métastases cutanées. Elles représentent l'extension à la peau du processus mitotique profond. Ces lésions surviennent plus fréquemment au cours des cancers connus, et la présence de cellules tumorales à leur niveau signe leur nature métastatique.
- Les réactions cutanées, localisées ou généralisées. Elles sont de type extrêmement varié et peuvent survenir à n'importe quel moment au cours de l'évolution du cancer profond, mais l'apparition de ces dermatoses avant la découverte du cancer viscéral leur confère toute leur valeur sémiologique. L'étude histopathologiques de ces dermatoses n'a jamais mis en évidence de cellules tumorales. BUREAU (3) propose de les appeler : "Manifestations cutanées non métastatiques au cours des affections cancéreuses".

Parmi les nombreuses classifications proposées pour regrouper les syndromes cutanés paranéoplasiques, nous ne retiendrons pas celles qui reposent sur des critères étio-pathogéniques (4) car il persiste actuellement trop d'inconnues dans ce domaine.

L'aspect morphologique et histologique de ces dermatoses permet à BUREAU et BARRIERE (7) de distinguer :

- les atteintes épidermiques,
- les atteintes dermiques, dans lesquelles il incluent les "Erythèmes spéciaux" et l'Erythema Gyrtatum Repens,
- Les atteintes cutanées vésiculaires au cours des cancers,
- les manifestations cutanées prurigineuses.

A partir des mêmes critères COLOMB, dans la thèse de BARALE en 1970 (2) propose la classification suivante :

1 - Les dermatoses hyperplasiques:

- L'Acanthosis Nigricans,
- l'Icthyose acquise,
- l'Erythema Gydatum Repens,
- l'Acrokératose paranéoplasique,
- la Kératose palmo-plantaire,
- l'Hypertrichose lanugineuse acquise.

2 - Les Connectivites: Dermatomyosite, Sclérodermie, Lupo érythémato viscérite et Périartérite noueuse.

3 - L' Amyloïdose primitive et systématisée type LUBARSCH-PICK.

4 - Un dernier groupe avec:

- La maladie de BOWEN,
- Les Erythèmes des tumeurs carcinoïdes,
- les Erythèmes figurés: type érythème annulaire centrifuge et érythème noueux.
- Les Panniculites: maladie de WEBER CHRISTIAN.
- les maladies bulleuses et vésiculeuses:
 - . la maladie de DUHRING BROCC
 - . le Pemphigus,
 - . le Zona
 - . le Lichen Bulleux,
- Le prurit.

En 1965, BUREAU et BARRIERE (6) proposent une classification qui traduit mieux la relation entre la Dermatose et le cancer profond. Elle repose sur les critères qui définissent les syndromes cutanés paranéoplasiques (3).

Le critère de fréquence: la dermatose doit être associée au cancer dans une proportion statistiquement valable, afin d'éliminer les rencontres occasionnelles.

Le second critère concerne le parallélisme évolutif des deux affections:

- a/ La dermatose précède le cancer; elle est alors dite "Révélatrice". Mais elle peut apparaître au cours du cancer et évoluer

parallèlement à celui-ci.

- b/ l'exérèse chirurgicale, la radiothérapie ou la chimiothérapie tumorale entraînent la disparition ou l'atténuation du syndrome cutané.
- c/ La récurrence de la tumeur, ou l'apparition d'une métastase peuvent être précédées ou accompagnées d'une reprise évolutive de la dermatose.

A partir de ces critères, on peut distinguer:

- 1 - Les syndromes dermatologiques indiscutablement paranéoplasiques:
 - L'Acanthosis Nigricans
 - Les états ichtyosiques acquis,
 - Les dermatomyosites,
 - La maladie de DUHRING-BROCQ,
 - Le syndrome d'acrokératose décrit par BAZEX,
 - L'Erythema Gydatum Repens.
- 2 - Les syndromes dermatologiques observés avec une fréquence anormale chez les cancéreux:
 - Sclérodermie; amyloïdoses cutanées; maladie de WEBER CHRISTIAN; maladie de BOWEN; Zona.

Ces deux dernières décennies ont confirmé la place de l'Erythema Gydatum Repens dans le cadre très vaste des syndromes cutanés paranéoplasiques. HERZBERG J.J. (65), dans l'introduction qu'il consacre aux journées dermatologiques de l'Allemagne de l'Ouest, à Brème, en Mai 1969, considère l'Erythema Gydatum Repens comme une dermatose "exclusivement paranéoplasique", place qu'il partage avec la dermatose psoriasiforme acromélique.

III - OBSERVATION PERSONNELLE

- Madame BAU..., née en 1906, ne présente aucun antécédent particulier, mis à part un éthylysme ancien important.

En septembre 1961 apparaissent: une asthénie, une baisse de l'état général, puis des douleurs thoraciques, une dyspnée progressive et une ascension thermique qui nécessitent l'hospitalisation à MACON (Service de médecine du Docteur GALLOIS), le 7 novembre 1961.

Les examens mettent en évidence une pleuropéricardite: épanchement pleural droit, élargissement de la masse cardiaque, frottement péri-cardique; à l'ECG microvoltage, sans trouble de la repolarisation; le foie, dur, débordé les fausses côtes de 6 cm; oedème discret des membres inférieurs.

Les examens complémentaires donnent les résultats suivants:

- V S : 35 %

- Hémogramme : Globules rouges 3.800.000
Hémoglobine: 78 %
Valeur globulaire: 1
Globules blancs: 7.760.

La formule est normale.

- Cuti réaction à la tuberculine: légèrement positive.

- Deux ponctions pleurales retirent un liquide xanthique avec lymphocytose presque pure la première fois, et plasmocytose importante la seconde fois. Pas de BK.

- Protides sanguins: 86 g/L. avec, à l'électrophorèse:

. Albumine: 36,1 %
 α_1 : 3,2 % ; α_2 : 4,3 % ; β : 3,2 %

γ globuline + paraprotéine 59,2 %.

- L'immuno électrophorèse confirme l'existence d'une paraprotéine d'antigénicité Ig G. La recherche d'une cryoglobulinémie est négative.

- Dans les urines, il existe une albuminurie massive, variant de 4,50 à 8 g/l., constituée par 75 % d'une protéinurie ordinaire, et par 25 % d'une protéinurie thermosoluble. L'immuno-électrophorèse confirme la présence d'une protéine de BENCE-

JONES. La paraprotéine est trouvée également dans le liquide pleural.

- Le myélogramme confirme le diagnostic de myélome, en montrant une infiltration plasmocytaire diffuse (75 %). Des plasmocytes anormaux sont également trouvés dans le sang périphérique à une seule occasion: (taux non précisé).
- Les radiographies osseuses: thorax, crâne, bassin, colonne: sont normales.

Cette malade se présente donc comme ayant une maladie de KAHLER à début atypique: pleuropéricardique. Le traitement consiste alors en une prise de 15 mg par jour de delta-cortisone.

L'état général s'améliore et l'épanchement pleuro-péricardique régresse.

Le 6 Mars 1962, la malade découvre fortuitement des éléments érythémateux, non prurigineux, en cocarde sur les cuisses et le bras gauche, qui s'étalent à la périphérie et se multiplient. La malade est hospitalisée dans le service de dermatologie de l'hôpital de l'Antiquaille: Pr THIVOLET.

L'examen cutané montre: des lésions siégeant sur les bras, les cuisses et l'abdomen. Il s'agit de bandes érythémateuses, larges de 1 à 2 cm, à disposition ovale ou polycyclique aux contours festonnés et serpiginieux, bordées par une collerette squameuse légèrement en relief. Ces lésions limitent dans leur concavité des plaques érythémateuses parfois desquamantes. Cet érythème circiné, légèrement en relief, forme sur l'abdomen et les hanches de vastes placards confluent et polycycliques; sur la cuisse droite, les éléments ovales sont isolés, d'aspect trichophytoïde. Les lésions se modifiaient lentement, mais le séjour a été trop court pour apprécier exactement leur évolution dans le temps. Les cultures sur milieu de SABOURAUD sont restées négatives.

L'examen histologique de la peau (coupe 181.62), au niveau d'une biopsie de la cuisse, montre une hyperkératose feuilletée, avec quelques îlots de parakératose. Dans le derme superficiel, les vaisseaux présentent un endothélium turgescant et sont entourés par un infiltrat modéré constitué d'histiocytes, de monocytes, de lymphocytes et de rares polynucléaires éosinophiles. Dans l'épiderme, où l'exocytose est minime, se trouvent formées quelques cavités à bords nets, contenant quelques polynucléaires.

Un nouveau bilan clinique, radiologique et biologique, montre que la malade est en rémission complète. Après un séjour de courte durée, elle regagne son domicile sans qu'à l'époque la dermatose ait été étiquetée.

Cependant l'état général allait rapidement décliner, et la malade décédait en août 1962, à MACON.

La vérification anatomique, montrant un envahissement diffus, touchant en particulier: le péricarde, le myocarde, la plèvre, le poumon, l'estomac, les reins et les surrénales.

Les examens histologiques: (Coupe AG 6218 Pr. TOMMASI), montrent:

- La surrénale droite est méconnaissable, totalement détruite et remplacée par une prolifération d'éléments cellulaires de la série myélocytaire et à caractère malin, dont très peu présentent sur coupes histologiques les caractères d'un plasmocyte même ébauché. L'aspect sur ce fragment est plutôt celui d'un sarcome myéloblastique que d'un plasmocytosarcome.
- Le rein présente des nodules de prolifération métastatique au niveau de la capsule. Les glomérules sont simplement congestifs, pas d'altération tubulaire frappante, ni de lésion de néphro-angiosclérose.
- Les fragments de myocarde et de péricarde sont envahis par la prolifération cellulaire, qui possède ici les mêmes caractères cytologiques et s'infiltré par coulées périvasculaires ou interfibrillaires à l'intérieur du muscle cardiaque. Sur le péricarde, qui est considérablement épaissi, cet envahissement se fait sur un mode infiltratif interstitiel, beaucoup moins massif.
- Le poumon renferme de volumineux nodules métastatiques, massifs, avec les mêmes caractères cytologiques, de même que les prélèvements de plèvre associés aux fragments pulmonaires.
- L'estomac présente un envahissement diffus de toutes les tuniques sous-jacentes à la muqueuse de surface. Au niveau du foie: volumineux nodules métastatiques. La rate est congestive, mais non envahie.

EN RESUME : Chez une femme de 64 ans, apparition brutale d'un tableau de péricardite qui fait découvrir l'existence d'une dysglobulinémie. On évoque le diagnostic de myélome. Six mois après le début clinique de la maladie, apparition d'une dermatose érythémato-squameuse non prurigineuse, à type d'érythème circiné migrateur.

Apparue en pleine rémission, cette dermatose précède de cinq mois la généralisation de l'affection maligne. La vérification anatomique confirme l'envahissement métastatique de tous les organes par des cellules de la série myélocytaire à caractère malin et à différenciation plasmocytaire partielle.

IV - REVUE DES CAS DE LA LITTERATURE.

OBSERVATION DE GAMMEL J.A. (25).

Il s'agit d'une femme de 55 ans, vue pour la première fois par l'auteur en avril 1948, à "l'University Hospital" de CLEVELAND. Cette malade ne présente aucun antécédent d'affection cutanée. Dix ans plus tôt, elle a subi une hystérectomie.

L'histoire de la maladie débute en Août 1947; trois semaines après un choc affectif, la malade présente une dermatose prurigineuse du visage, du cou, de la partie supérieure du thorax, très vite accompagnée d'une desquamation. Les lésions s'étendent progressivement, envahissent le tronc et la racine des membres. Le diagnostic évoqué alors est celui d'érythème toxique (intoxication à la phénolphtaléine). Plusieurs essais thérapeutiques, dont sept séances de Rayons X, restent inefficaces. En avril 1948 se développe une dermatose aiguë au niveau du cou, du visage, du cuir chevelu et des oreilles.

A l'examen, le visage et le cou sont rouges et squameux. Il y a un oedème des paupières et de petites fissures suintantes avec des plages de desquamation. Le cuir chevelu est rouge, couvert de squames et prurigineux. Les conjonctives sont injectées. Les oreilles sont oedématisées, suintantes, et présentent des plages de desquamation.

Tout le tronc et les membres sont envahis par un érythème dessinant des bandes irrégulières en forme de vagues, avec une desquamation en collette à la périphérie. Ces bandes dessinent des spirales "bizarres" ou des contours serpiginieux. Cet aspect évoque "les nervures du bois de Cyprès". Les lésions se modifient de jour en jour et progressent à la vitesse de 1 cm par jour environ. Au bout de quelques jours, il y a une desquamation linéaire. Les mains et les pieds sont respectés.

L'examen clinique met en évidence une volumineuse adénopathie axillaire gauche et quelques adénopathies inguinales. On note également: un souffle systolique apexien; une hernie ombilicale. La malade se plaint d'un prurit vulvaire et présente des leucorrhées.

Sur le plan biologique: l'azotémie est normale. Examen urinaire négatif; sérologie négative; numération formule sanguine normale; pas de sang dans les selles; l'examen direct et les cultures des squames sont restés négatifs. Aucune anomalie radiologique pulmonaire.

Après l'échec d'un traitement général et local symptomatique, on

pratique l'exérèse du ganglion axillaire gauche. L'examen histologique de la pièce opératoire révèle la présence de cellules néoplasiques. On reprend l'examen clinique et on découvre alors une masse d'environ 2,5 cm de diamètre dans le sein gauche. Dans les jours qui suivent, on pratique une mammectomie et un curage ganglionnaire. L'anatomopathologie confirme le diagnostic d'adénocarcinome peu différencié du sein; avec métastase ganglionnaire axillaire.

Sur le plan cutané, une biopsie est pratiquée le 28/4/48 : sous un épiderme discrètement acanthosique, recouvert d'une couche cornée épaissie et feuilletée, le derme superficiel est le siège d'un infiltrat périvasculaire fait de cellules mono-lymphocytaires. On trouve également les mêmes cellules éparses dans le derme, à distance des capillaires. L'endothélium vasculaire est légèrement hypertrophié, les capillaires sont dilatés et contiennent des lymphocytes, des monocytes et des polynucléaires neutrophiles. Enfin, il existe un oedème diffus mais discret du derme.

Dans les quarante huit heures qui suivent l'intervention, spectaculaire amélioration du prurit et de l'érythème, qui va s'accentuer les dix jours suivants pour aboutir à une disparition presque complète de la dermatose. On note une récurrence transitoire sur les avant-bras et l'abdomen. L'éruption disparaît complètement sans aucune autre thérapeutique.

En mai 1948, la malade ne présente plus que quelques rares bandes érythémateuses d'une largeur inférieure à 1 cm, et six semaines après l'intervention, la dermatose pour laquelle l'auteur propose le nom d'Erythema Gydatum Repens, a complètement disparu. Pendant les quatre années qui suivent, il n'y a aucune récurrence, tant cutanée que néoplasique.

EN RESUME : dans l'observation princeps, l'auteur rapporte le cas d'une femme de 55 ans, qui présente depuis neuf mois une dermatose érythémato-squameuse et prurigineuse qui dessine sur le tronc, l'abdomen et la racine des membres, des spirales et des volutes qui évoquent "les nervures du bois de Cyprès". La présence de cellules néoplasiques au niveau d'un ganglion axillaire gauche fait découvrir une tumeur maligne du sein gauche. La cure chirurgicale radicale de la tumeur et des métastases ganglionnaires entraîne, en 15 jours environ, la disparition de la dermatose. Quatre années plus tard, l'auteur n'a constaté aucune récurrence cutanée ou néoplasique.

OBSERVATION DE SCHNEEWEISS J. et GOLD S.(53).

Il s'agit d'un homme de 61 ans, qui ne présente aucun antécédent pathologique cutané.

L'histoire de la maladie commence le 22/6/1958 : blessure de l'avant bras droit (chute d'un élément d'échafaudage), occasionnant de multiples lésions cutanées qui ne sont pas traitées. Quelques jours plus tard apparaît, au niveau même du traumatisme, une éruption prurigineuse qui s'étend rapidement au tronc et aux deux bras. Le diagnostic d'érythème toxique d'origine inconnue est alors évoqué, et le malade reçoit un traitement local et général symptomatique n'entraînant aucune amélioration, l'éruption s'étendant même, avec recrudescence du prurit qui devient intense. Il apparaît en quelques jours un érythème d'aspect curieux : en spirales qui se modifient de jour en jour.

Lorsque le malade est vu pour la première fois en consultation de dermatologie au " Hammersmith Hospital", le 2/9/58, le tronc et les membres sont entièrement envahis par cet érythème spiralé, formé d'ondulations irrégulières accompagnées d'une collerette de desquamation.

Le premier bilan indique :

- V S : 2 mm la première heure, numération formule sanguine normale.
- Radiographie thoracique : normale,
- La biopsie cutanée montre une réaction inflammatoire non spécifique.

Le traitement entrepris alors comprend de la Prednisone et des antihistaminiques par voie générale, et des topiques cutanés. On conseille l'extraction des chicots dentaires.

Devant l'échec total de ce traitement, le malade est hospitalisé le 15/10/58 et un nouveau bilan est pratiqué :

- VS : 7 mm la première heure,
- Deux numérations sanguines ne montrent aucune altération de l'héogramme,
- La sérologie est négative,
- Tests hépatiques, Phosphatases acides, azotémie, antistreptolysines demeurent négatifs.

- On n'a jamais mis en évidence de cellules L.E.
- Pas d'altération au Myélogramme,
- Il existe une diminution de l'albumine plasmatique.
- Le transit baryté gastro duodénal montre une petite hernie hiatale. Il n'y a pas de sang dans les selles, et la rectosigmoïdoscopie est négative.

Au cours de l'hospitalisation, le malade présente une baisse de l'état général, avec amaigrissement, et en reprenant l'examen physique on découvre dans chaque creux axillaire quelques petites adénopathies molles, superficielles et mobiles.

Le 22/10/58, la radiographie pulmonaire met en évidence une modification au niveau de la grande scissure droite, qui apparaît épaissie. Les toмо-graphies montrent une masse hilare droite avec quelques calcifications centrales évoquant une tumeur bronchique maligne. Il existe également une compression trachéale au-dessous du niveau de la crosse aortique, indiquant probablement un envahissement lymphatique.

La bronchoscopie confirme le cancer bronchique siégeant sur la bronche supérieure droite et le début du tronc commun des bronches moyenne et inférieure, avec élargissement de la caréna, témoignant l'envahissement ganglionnaire. La biopsie n'est cependant pas démonstrative, ne mettant pas en évidence de cellule maligne.

Ce malade est considéré comme inopérable, et on commence le 12/11/1958 la radiothérapie. A cette date, les lésions cutanées sont inchangées et se sont même étendues au visage et aux membres inférieurs.

La radiothérapie est poursuivie jusqu'au 12/12/58, soit pendant un mois; il n'y a pas d'amélioration cutanée, mais le prurit a considérablement diminué.

Sur le plan pulmonaire, nette diminution de l'image tumorale, mais persistance de la compression trachéale.

Le 19/1/59, les lésions cutanées commencent à s'effacer, le prurit est absent et, le 10/3/59, on note l'absence totale de lésions cutanées. Il n'y a pas de modification radiologique pulmonaire, mais la compression trachéale persiste. L'évolution ultérieure de la dermatose et de la tumeur n'est pas précisée.

EN RESUME : Chez un homme de 61ans apparaît une dermatose érythémato-squameuse et prurigineuse à la suite d'un traumatisme au niveau de l'avant-bras droit. Cette dermatose est faite de bandes spiralées qui vont s'étendre à tout le corps. Cinq mois après le début de l'affection cutanée, on découvre une tumeur bronchique droite avec

métastases trachéales. Considérée comme inopérable, cette tumeur est irradiée (doses non précisées). En un mois, le prurit disparaît. En trois mois, l'éruption s'efface et disparaît.

Dans la discussion de cette observation GOLD,S.(53) rapporte un cas personnel de dermatose érythémateuse d'aspect circiné, chez un homme de 65 ans qui présente un néoplasme pulmonaire. Les dates d'apparition respective de la dermatose et du cancer ne sont pas précisées. L'auteur insiste sur le fait suivant: à la périphérie des placards érythémateux, on note quelques bulles.

Cet érythème a été amélioré sous corticothérapie.

OBSERVATION DE PURDY M.J. (42)

Une femme de 45 ans présente depuis trois mois une éruption "bizarre" lorsqu'elle est hospitalisée à l'Hôpital de HAMMILTON (Nouvelle Zélande) en 1959. Cette éruption rappelle à l'auteur la photographie publiée par GAMMEL (21) dans son article sur l'Erythema Gyrratum Repens.

Cette éruption recouvre le tronc, les membres, et se présente comme un érythème dont les bords sont légèrement surélevés et s'accompagnent d'une fine collerette de desquamation. Le front des lésions progresse lentement de jour en jour en laissant derrière lui une peau saine, mais de nouvelles lésions apparaissent au niveau des zones précédemment guéries. Les dessins ainsi formés font penser aux "nervures du bois de Cyprès", comme l'a déjà noté GAMMEL.

Le visage et le cou sont érythémateux, il existe un léger oedème des paupières. Le prurit est intense. On note enfin que cette éruption a débuté au niveau du sein droit. Par ailleurs, la malade présente un mauvais état général.

L'examen clinique met en évidence, au niveau du sein droit, une petite masse dure et indolore qui se révèle être un néoplasme. Les autres appareils sont indemnes.

Après la mastectomie totale, le prurit disparaît en 24 heures et l'éruption pâlit en 72 heures. La desquamation persiste une semaine, au bout de laquelle on note l'absence totale de lésion.

L'examen histologique de la pièce opératoire confirme la malignité de la tumeur et montre qu'il s'agit d'un épithélioma intra canaliculaire.

EN RESUME : Chez une femme de 45 ans apparaît une dermatose érythémato-squameuse dont l'aspect des bandes érythémateuses évoque "les nervures du bois de Cyprès". L'examen clinique découvre, trois mois après le début de la dermatose, un épithélioma du sein droit. La mastectomie entraîne la disparition du prurit 24 heures après, et la dermatose s'efface complètement en une semaine.

OBSERVATION DE DUPERRAT B., GUILAINE J. et DEMAY C(22)

Une femme de 52 ans est vue pour la première fois à la consultation de l'Hôpital St Louis le 23/9/60. Elle présente depuis deux mois une éruption très étendue, prurigineuse et douloureuse atteignant le tronc et la racine des membres, sous la forme d'un érythème en plaques circonscrites, à margination ortiée, parfois vésiculeuse. Le début des lésions se fait par une papule ortiée qui s'étale lentement en tache d'huile. Il n'a été vu aucune bulle. Cliniquement et histologiquement, il ne s'agit pas d'une maladie de DUHRING vraie.

L'interrogatoire met en évidence:

- Une hystérectomie subtotale pour fibrome, quatre ans auparavant;
- En janvier 1960, la malade a présenté un épithélioma du col restant, qui a été traité par trois applications de radium.

Un premier examen clinique est normal, et parmi les examens complémentaires on ne retient qu'une éosinophilie sanguine à 10 %.

Après avoir reçu pendant 15 jours des tétracyclines, puis les 15 jours suivants du DAGENAN, on instaure un traitement à base de triamcinolone et il faut atteindre la dose de 48 mg par jour pour obtenir l'amélioration des lésions cutanées.

Devant la séquence: néoplasme - dermatose, les auteurs suspectent d'emblée une généralisation du néoplasme. Cependant, un mois plus tard, un nouvel examen ne révèle qu'un discret oedème malléolaire gauche, et l'examen gynécologique est négatif.

Ce n'est que deux mois plus tard qu'apparaissent des douleurs violentes de la hanche gauche. Les radiographies confirment l'hypothèse d'une généralisation: "aspect multigéodique du col fémoral gauche".

Les lésions cutanées demeurent guéries avec une dose quotidienne de 24 mg de triamcinolone, mais l'apparition d'un diabète fait interrompre le traitement et entreprendre une radiothérapie des lésions de la hanche.

EN RESUME : Chez une femme de 52 ans, traitée neuf mois plus tôt pour

un épithélioma du col utérin, apparaît une dermatose érythémato-squameuse, circinée, prurigineuse et migratrice, qui précède de cinq mois une généralisation du néoplasme. Les lésions cutanées sont contrôlées par la corticothérapie, qui sera interrompue devant l'apparition d'un diabète.

L'évolution ultérieure n'est pas précisée.

OBSERVATION DE DUPERRAT B., PRINGUET R. et DAVID V. (29)

Un homme de 54 ans est hospitalisé le 3 juin 1961 à l'Hôpital St Antoine. Un an plus tôt, une dysphagie douloureuse fait découvrir un cancer de la langue. Le malade est traité trois mois par radiothérapie. En Novembre 1960, le malade présente une récurrence avec une surinfection ayant nécessité la mise en route d'une antibiothérapie (Pénicilline). C'est à cette date que débute l'éruption qui est à l'origine de l'hospitalisation actuelle.

L'état général est profondément altéré, et le malade accuse un amaigrissement de 20 kg. Localement: extension du processus mitotique à l'amygdale, au palais, avec capitonage ganglionnaire cervical bilatéral.

Les lésions cutanées sont faites d'un érythème rose pâle, circonscrit et desquamatif, généralisé, modérément prurigineux, et sans aucune infiltration. Le plus remarquable est sa disposition, difficile à décrire tant elle apparaît fantasque: "en nervure de bois de Cyprés" ou encore en "Broderie anglaise". D'aspect annulaire par endroits, ou dessinant des courbes, les bandes érythémateuses n'excèdent pas 30 à 40 mm en largeur. Leurs bords sont assez nets. En certains points l'éruption apparaît homogène, sous la forme de plages arrondies, bien limitées et ne dépassant pas quelques centimètres de diamètre. Ailleurs, ce sont des bifurcations plus ou moins complètes.

La desquamation se limite à la ligne de front des lésions érythémateuses, en bordure des plages, le long du bord convexe des anneaux et des fragments de courbe; fine dans l'ensemble, elle s'exagère brusquement en certaines zones en de plus vastes lambeaux, dont la chute découvre une peau apparemment saine. Tous ces aspects ne sont vraisemblablement que successifs, et l'éruption paraît bien se remanier de façon incessante.

Il suffit, pour s'en rendre compte, de marquer à l'encre les limites de quelques éléments actuels. Les jours suivants, les repères se retrouvent les uns en pleine zone d'érythème, les autres en peau saine. S'il est difficile de reconnaître le début et le terme d'un élément donné, les aspects successifs notés chez ce malade donnent l'impression d'une évolution centrifuge. Les lésions débutent par une plage érythémateuse légèrement saillante (au dire du malade, c'est sous cette forme que les premiers éléments éruptifs sont apparus au niveau des membres inférieurs). Ce placard s'étale sur 4 à 5 centimètres de diamètre, puis

s'affaisse, pâlit en son centre. Bientôt l'anneau ainsi constitué vient se briser par rencontre avec des éléments voisins. D'autres éléments réapparaissent dans les zones de peau antérieurement nettoyées.

Chez ce malade, l'éruption remonte à 7 mois, elle a débuté au niveau des cuisses. En trois semaines elle est généralisée et a acquis tous ses caractères.

On note les points particuliers suivants:

Légère hyperkératose palmoplantaire; érythème homogène et fixe du visage; desquamation incessante du cuir chevelu. Le prurit est modéré et reste limité au thorax. L'évolution est totalement apyrétique.

Les examens complémentaires ne mettent pas en évidence d'anomalie:

- Numération formule sanguine:

G.R. : 4.820.000	Polynucléaires Neutro : 75 %
G.B. : 12.000	Polynucléaires Eosino : 3 %
	Lymphocytes : 8 %
	Grands Lymphocytes : 8 %
	Monocytes : 6 %

- Le médullogramme est normal,
- V S : 10 mm la première heure, 15 la seconde.
- Glycémie : 0,85 ; Azotémie: 0,15
- Protéines sanguines totales: 79,5 g/l. avec à l'électrophorèse:
Albumine 35,5 % ; α_1 : 3,5 ; α_2 : 11 ; β : 13,5 ; γ : 16.

L'examen histologique de la peau montre un épaissement de la couche cornée, avec une kératose feuilletée et de minimes foyers de parakératose. Il existe une acanthose et une papillomatose, mais on ne décèle pas d'altération cellulaire ni architecturale du corps muqueux de MALPIGHI. La granuleuse est bien visible et formée de 3 ou 4 assises cellulaires. Dans le derme superficiel et moyen on constate une discrète vasodilatation capillaire, avec des infiltrats inflammatoires histio-lymphocytaires périvasculaires. Il n'y a pas de cellule tumorale, et les fibres de collagène sont normales.

EN RESUME : Il s'agit d'un homme de 54 ans qui présente un cancer de la langue traité par radiothérapie. Six mois après le début du cancer, le malade présente une éruption érythémato squameuse généralisée, peu prurigineuse, dont l'aspect très particulier évoque les motifs d'une "Broderie anglaise". Cette dermatose est concomittante d'une récidence

surinfectée du cancer de la langue, avec extension loco-régionale. Cette dermatose est améliorée par la radiothérapie. Pas de précision sur le devenir du malade.

- oOo -

OBSERVATION DE VANDIJK E. (73)

Une femme de 61 ans est hospitalisée le 10 mars 1955 dans le Service de Dermatologie de l'Hôpital Universitaire d'UTRECHT, pour une dermatose généralisée très prurigineuse, apparue il y a cinq mois.

L'éruption a débuté au niveau du tronc, où elle prend l'aspect d'une simple piqûre d'insecte; ces lésions se multiplient au niveau du tronc, et envahissent les membres. Le visage, la paume des mains et la plante des pieds sont respectés: la présence de bulle a été notée à une seule occasion. Un traitement local et sédatif général n'entraîne aucune amélioration.

Parmi les antécédents de cette malade on note:

- un amaigrissement depuis un mois;
- une hystérectomie totale en 1952, pour épithélioma du col utérin, complétée par une irradiation.

A l'examen, le cou, le tronc, les bras et les jambes montrent une éruption constituée, d'une part de lésions papuleuses lenticulaires de couleur brunâtre, et d'autre part d'anneaux plus ou moins complets, de taille variable. Les anneaux incomplets forment des lésions d'aspect "bizarre": serpigineuses ou spiralées. La largeur des bandes érythémateuses est de 3 à 5 mm environ. Dans plusieurs zones les bandes érythémateuses sont légèrement surélevées, et présentent au toucher une consistance "chéloïde" (kélold-like). Leur bord externe convexe surpasse de façon abrupte la peau saine, tandis que leur bord interne s'incline en pente douce vers le centre des lésions. Ces bandes érythémateuses s'accompagnent d'une collerette de desquamation. Toutes les zones de peau atteintes sont épaissies, pigmentées, et présentent parfois de petites ulcérations.

Le début des lésions est représenté par une papule de la taille d'une lentille, qui s'étend par sa périphérie pour former un anneau. Chaque anneau rencontre dans son extension un anneau voisin et se joint à lui, formant alors des images cutanées très curieuses. Les lésions sont en mouvement constant et progressent à la vitesse de 1 cm par jour environ.

La biopsie cutanée montre un épiderme modérément acanthosique et hyperkératosique. Dans le derme superficiel et moyen, les capillaires sont

dilatés, et l'endothélium vasculaire est hypertrophié. Il existe tout autour des capillaires des infiltrats constitués de polynucléaires neutrophiles et éosinophiles et de fibroblastes. En regard des éléments péricapillaires de la couche papillaire, présence d'une Exocytose. Ces cellules épidermiques sont alors en voie de dégénérescence et forment des cavités. Les noyaux cellulaires perdent leur basophilie et apparaissent comme des "fantômes" au niveau du corps muqueux. Ces cavités s'étendent de la couche basale à la couche granuleuse de l'épiderme: pas de spongiose à proximité de ces cavités.

Les examens complémentaires indiquent:

- V S : 15 mm/1ère heure; 41 mm la 2ème heure.
- Sérologie négative.
- Ionogramme sanguin: normal.
- Numération formule sanguine :

G.R. : 4.500.000	Poly. Neutrophiles : 50 %
G.B. : 10.600	Poly Eosinophiles : 12 %
	Lymphocytes : 38 %.
- Cuti réaction tuberculinique: positive.
- La ponction sternale met en évidence un important contingent granulocytaire, avec prédominance des éosinophiles (25 %), sans autre anomalie.
- Radiographies pulmonaires et osseuses: normales.

C'est l'examen gynécologique qui met en évidence deux nodules de la cloison vaginale, dont l'histologie montre qu'il s'agit d'un épithélioma pavimenteux.

Du 1er Avril 1955 au 11/5/55, la malade est traitée par radiothérapie et reçoit au total 2 850 r (au niveau de chaque paramètre). Au cours de ce traitement, le prurit ne disparaît pas complètement mais diminue; quant aux lésions cutanées, elles s'éclaircissent lentement. Pendant cette période, le taux des polynucléaires sanguins oscille entre 9 et 55 %.

En août 1955, apparition de métastases pelviennes; dès lors, l'érythème et le prurit ne régressent plus. La malade est alors perdue de vue.

L'évolution terminale est rapportée par le gynécologue: le décès survient dans la cachexie le 27/4/56, et les lésions cutanées ont marqué une nette régression peu de temps avant le décès.

EN RESUME : Chez une femme de 61 ans, qui a présenté il y a trois ans un épithélioma du col utérin ayant nécessité une hystérectomie totale,

apparaît une dermatose érythémato-squameuse, circinée, prurigineuse et migratrice, dont l'aspect surprend par la "bizarrerie et la complexité de ces aspects". Cette dermatose précède de cinq mois la découverte de métastase vaginale. La radiothérapie entraîne une régression transitoire du prurit surtout.

La dermatose réapparaît lors de l'extension pelvienne du néoplasme, et ne disparaîtra que quelque temps avant le décès.

- oOo -

OBSERVATION DE STORCK H.; SCHNYDER U.W.; SCHWARZ K. (62)

Après la publication des articles de GAMMEL, SCHNEEWEISS et PURDY, les auteurs rapportent un cas observé en 1933 à la Clinique Dermatologique Universitaire de ZURICH.

En 1933, un homme de 56 ans est hospitalisé pour une dermatose très prurigineuse, ayant débuté à la main et s'étant généralisée en quelques jours. Un examen ORL demandé pour surdité fait découvrir un cancer de l'hypopharynx, avec métastases cervicales.

En août 1933, le malade présente au niveau du visage, du cou, du thorax, des poignets et des cuisses un érythème légèrement infiltré, accompagné d'une desquamation fine, sèche et blanchâtre. Le thorax, l'abdomen, le dos, les fesses et les genoux présentent une éruption différente, très "bizarre". Il s'agit de bandes érythémateuses brun rougeâtre, disposées "en torsades, en volutes, en spirales ou en guirlandes". Ces bandes érythémateuses ont une largeur de 2 cm environ, sont légèrement infiltrées et couvertes d'une fine collerette de desquamation.

La Biopsie cutanée montre, au niveau des zones érythémateuses peu desquamantes, un épiderme acanthosique, sans spongiose, mais une désorganisation de la couche granuleuse, avec des îlots de parakératose. Dans le derme sous-jacent, vasodilatation capillaire et infiltrat cellulaire, essentiellement lymphocytaire.

Dans les zones de desquamation, la couche cornée est dissociée, et même aspect de la granuleuse. (L'auteur pense qu'il s'agit d'une réaction épidermique à un processus inflammatoire dermique).

Tous les traitements médicaux entrepris sont des échecs. Ce n'est qu'après la découverte du cancer et de la mise en route de son traitement par une radiothérapie (5.000 r au total) que l'on obtient pour la première fois une nette amélioration. Cependant l'auteur parle d'une amélioration très progressive contrairement aux résultats obtenus après les exérèses chirurgicales comme dans les observations de GAMMEL (25) et PURDY (52).

En mai 1934, le patient est revu pour une récurrence ganglionnaire, mais il meurt dans la cachexie après réactivation d'une tuberculose pulmonaire. Aucune éruption n'a précédé la récurrence néoplasique.

EN RESUME : Un homme de 56 ans présente une dermatose érythémato squameuse d'allure circinée généralisée et très prurigineuse. La découverte d'un cancer de l'hypopharynx, avec métastase cervicale, et son traitement par radiothérapie, entraînent la disparition progressive de la dermatose. Le malade meurt dans la cachexie après une récurrence et extension régionale de la tumeur, sans récurrence cutanée.

- oOo -

OBSERVATIONS DE SHAMMY H.K. ET CALDWELL I.W. (56)

Un homme de 50 ans présente depuis janvier 1963 une éruption qui a commencé au niveau du visage. En deux semaines, elle s'est étendue au tronc et aux membres; les lésions sont très prurigineuses.

A l'examen, on note la présence de macules rouge sombre sur le tronc et les membres. Ces lésions s'étendent à leur périphérie en s'éclaircissant au centre, et formant des lésions annulaires serpigineuses. Le centre est couleur saumon. Les anneaux érythémateux sont accompagnés d'une collerette de desquamation. Sur le cuir chevelu et le visage, les lésions ont un aspect psoriasiforme.

Il existe un état subfébrile. Le reste de l'examen clinique est négatif. La vitesse de sédimentation est de 23 mm à la première heure. L'héogramme est normal.

Les radiographies pulmonaires mettent en évidence une opacité aux contours flous en regard de la terminaison antérieure de la troisième côte droite. Les tomographies confirment la présence d'une opacité dense aux contours flous du lobe supérieur droit.

La cytologie des crachats ne montre pas de cellules malignes.

La biopsie cutanée montre, sous un épiderme acanthosique et parakératosique, un infiltrat lymphohistiocytaire du derme superficiel, avec également quelques polynucléaires neutrophiles

La thoracotomie, le 19/2/63, retrouve une masse dure du segment postérieur du lobe supérieur droit, adhérente à la plèvre. Pas d'adénopathie médiastinale. L'intervention consiste en une lobectomie. Les suites opératoires sont simples. L'examen anatomique de la pièce opératoire confirme l'adénocarcinome bronchiolaire, sans envahissement ganglionnaire.

Après l'intervention, l'érythème est amélioré en 24 heures. En dix jours, l'éruption et le prurit ont complètement disparu.

Dans la discussion de cette observation, CALDWELL I. rapporte un cas personnel d'un érythème de type annulaire centrifuge avec desquamation. Le bilan entrepris alors met en évidence une opacité pulmonaire localisée. L'intervention confirme le néoplasme bronchique. Après

l'intervention, l'érythème disparaît rapidement et, deux ans après, il n'y a aucune récurrence cutanée ou tumorale.

EN RESUME : Un homme de 50 ans présente une éruption érythémato squameuse circonscrite, ayant débuté au visage. Cette dermatose se généralise en deux semaines et devient très prurigineuse. Le bilan clinique effectué un mois après son début découvre un cancer bronchique. L'exérèse tumorale entraîne la disparition de cette dermatose en dix jours.

- oOo -

OBSERVATION DE WOERDEMAN M.J. (75)

L'auteur rapporte le cas d'un homme de 63 ans, qui présente une dermatose identique à celle décrite par GAMMEL. Ce patient présente un adénocarcinome du cardia, avec métastase sus-claviculaire.

Aucune précision concernant la chronologie et l'évolution des faits.

OBSERVATION DE LECOULANT P. ET COLL. (40).

Une femme de 67 ans est hospitalisée à BORDEAUX, le 20/9/1965, pour une Erythrodermie desquamative. Depuis quatre mois, elle présente un prurit généralisé et des macules aux contours circinés, accompagnées de desquamation. La corticothérapie par voie générale entreprise à cette occasion est un échec.

Lors de son hospitalisation, la patiente présente un érythème uniforme recouvert de squames, au niveau du visage et des extrémités, avec oedème du visage. Sur le tronc et les membres, l'érythème prend un aspect festonné, en carte de géographie, bordé par une frange de desquamation. L'ensemble de ces lésions évoquant les motifs d'une "broderie anglaise" ou les "nervures du bois de Cypès". A ces arabesques se juxtaposent des plaques plus arrondies, dont le centre est le siège d'une desquamation dont le type de décollement fait évoquer une "bulle sèche". Puis la desquamation s'étend progressivement à la zone érythémateuse périphérique, tandis que la zone centrale guérit. Dans les plages cutanées guéries, apparaissent parfois de nouvelles lésions érythémato-squameuses, accentuant le caractère tourmenté de la dermatose. Ces lésions sont enfin extrêmement variables d'un jour à l'autre.

Une première biopsie montre un épiderme hyper acanthosique. La basale est dissociée par endroit par un infiltrat dermique lymphocytaire, légère exocytose et discrète vésiculation du corps muqueux. Le derme est le siège d'un très léger infiltrat cellulaire périvasculaire.

La seconde biopsie est pratiquée au niveau de la "bulle sèche" : on note une nette papillomatose avec une forte hyper acanthose. L'infiltrat dermique lympho histiocytaire est beaucoup plus marqué. Au sommet des bourgeons interpapillaires et dans le corps muqueux, des amas d'éléments lymphocytaires rappellent la dégénérescence spongiforme de KOYOJ.

Après avoir revu la littérature, l'auteur porte son attention sur la possibilité d'une affection maligne et découvre effectivement un cancer du corps utérin à un stade déjà très évolué et au-dessus de toutes les ressources thérapeutiques. L'évolution se complique rapidement par l'apparition d'une anurie.

Cette malade quitte le service, et l'évolution terminale est rapportée par son médecin traitant (20). Trois semaines avant le décès, le

prurit et l'érythème disparaissent, ainsi que les lésions circinées des membres et du tronc, mais la peau est restée sèche, ichtyosique et squameuse.

La malade avait reçu à cette date 300.000 U. de Vitamine A. Le décès survient en octobre 66, avec l'apparition de métastases pulmonaires et péritonéales.

EN RESUME : une femme de 67 ans présente une dermatose érythémato-squameuse, prurigineuse, d'allure circinée et migratrice, au niveau du tronc et des membres. L'examen clinique fait découvrir un néoplasme utérin inopérable. Cette dermatose a précédé la découverte du cancer de quatre mois. Trois semaines avant le décès, amélioration des lésions, qui perdent leur aspect si particulier.

OBSERVATION DE PEVNY I. (46)

Elle concerne une femme de 64ans, qui ne présente aucun antécédent cutané. En Décembre 1963, elle présente des douleurs épigastriques violentes qui ne font l'objet d'aucun soin particulier. En Mars 1964, apparition brutale d'un érythème prurigineux du visage et du cou. Cette dermatose s'étend rapidement et, en Mai 64, le prurit est intense et généralisé, les taches érythémateuses s'étendent à tout le corps.

Hospitalisée à la Clinique Dermatologique de WURZBURG le 12/5/1964, la malade présente les lésions suivantes:

Sur le tronc et la partie proximale des membres se trouvent des bandes érythémateuses de 1 à 2 cm de large, décrivant des anneaux, des volutes, des images spiralées en se joignant les unes aux autres. Ces lésions sont légèrement infiltrées, de couleur rose pâle, la coloration est plus grisâtre vers le centre des lésions. Elles s'accompagnent d'une collerette de desquamation qui par plages est plus importante, et se décolle en vastes lambeaux découvrant une peau saine, légèrement dépigmentée. Pendant toute la durée du séjour, ces lésions se modifient d'un jour à l'autre à la vitesse de 1 cm par jour. De nouvelles lésions apparaissent dans les zones précédemment guéries.

Au niveau du visage et du cou, l'aspect est différent: l'érythème est diffus, infiltré, uniforme, avec desquamation importante; au niveau du dos des mains et des avant-bras, l'auteur note un aspect de lichénification.

La biopsie montre un épiderme hyperkératosique et acanthosique, avec quelques foyers de parakératose. Le derme superficiel est le siège de vasodilatation capillaire avec, infiltrat cellulaire périvasculaire lymphohistiocytaire.

Les examens biologiques montrent:

une anémie hypochrome sévère à 2,5 millions, et une hémoglobine à 6,2 g %. Le transit gastro-duodénal est normal. Un traitement martial, associé à des transfusions, est entrepris.

Sur le plan cutané, pas d'amélioration sous vitaminothérapie A et antihistaminiques.

Le 4/8/64, la malade présente soudain une hématomèse abondante, avec collapsus. La laparotomie montre un adénocarcinome gastrique, avec métastases hépatiques et péritonéales. Ces lésions se révèlent comme inopérables.

La patiente quitte le service. Le médecin traitant qui suit la malade rapporte que, quelques semaines avant le décès, en Novembre 64, les lésions cutanées ont presque complètement disparu.

EN RESUME : une femme de 64 ans présente une dermatose généralisée, érythémato squameuse et prurigineuse, qui précède de cinq mois une hématomèse, laquelle fait découvrir un néoplasme gastrique avec métastases hépatiques et péritonéales à la laparotomie.

OBSERVATION DE MIGUERES, J. ET COLL. (44).

Un homme de 74 ans a été hospitalisé en 1964 pour un cancer bronchique primitif droit (épithélioma épidermoïde de la bronche intermédiaire). Les radiographies pulmonaires montraient alors: "une image tumorale siégeant en plein hile, réalisant une ombre hémisphérique bien limitée du volume d'un gros oeuf". Pas de métastase cliniquement décelable, l'E E G. est normal. Cependant le mauvais état général et l'état athéro scléreux font préférer un traitement polychimiothérapique à toute intervention. Ce traitement, bien supporté, entraîne une amélioration de l'état général et, sur le plan pulmonaire, on constate la régression de l'image tumorale.

Le malade est vu en Mai 1966 dans le Service de dermatologie de l'Hôpital de TOULOUSE. Le traitement antimitotique a été suivi régulièrement et bien contrôlé pendant cinq mois, puis suivi très irrégulièrement et abandonné en janvier 1966.

Depuis, l'état général décline, et le malade est très gêné par la reprise de signes fonctionnels pulmonaires importants. Enfin, en Avril 1966, apparaît une dermatose généralisée, qui motive l'hospitalisation actuelle.

On note une "stupéfiante dermatose érythémato-squameuse, précédée et accompagnée de prurit modéré et quasi généralisé". L'éruption semble remonter à 4 mois et avoir débuté au niveau du thorax, puis s'être étendue au tronc, et gagnant progressivement le cou, les membres supérieurs et inférieurs.

Les lésions sont représentées par des bandes érythémateuses "zébrant tout le corps", roses, larges de 1 à 2 cms, parallèles les unes aux autres, en forme d'ondes arciformes ou plutôt en arabesques se terminant par des volutes plus ou moins symétriques par rapport à la ligne médiane.

Sur le tronc et l'abdomen, ces bandes successives forment des circonvolutions complexes, dont les dessins rappellent les motifs de la "Broderie anglaise" ou "les nervures du bois de Cyprès".

La desquamation siège en bordure du front des bandes érythémateuses, en collerettes plus ou moins larges et parfois en larges squames. Cet érythème progresse par vague de haut en bas, et de la racine des membres vers les extrémités. Le repérage à l'encre des lésions indique une avance de 1 cm par 48 heures; après ce délai, les repères sont dans la zone de desquamation.

Au niveau du cou et du visage, l'érythème est uniforme, sans lésion circonscrite.

Deux biopsies cutanées montrent un épiderme hyperkératosique. Le derme superficiel présente un oedème discret et une congestion vasculaire.

Le patient est alors traité par corticothérapie (15 jours) et une polychimiothérapie massive. Le prurit s'atténue et disparaît en 15 jours, ainsi que l'érythème.

Une pigmentation apparaît immédiatement en bordure et en aval de la zone érythémateuse. En un mois de traitement, les lésions ont disparu, et il ne reste que quelques zones de desquamation qui disparaîtront également. La pigmentation reste visible 2 à 3 semaines. Mais l'état général s'aggrave, et le décès survient en Août 66.

EN RESUME : un homme de 74 ans, qui a interrompu son traitement antimitotique commencé pour un néoplasme bronchique primitif, présente, dix-huit mois environ après la découverte de ce cancer, une dermatose érythémato-squameuse prurigineuse et circonscrite, migratrice. Cette dermatose, d'aspect très curieux, annonce une poussée évolutive tumorale. La reprise du traitement antimitotique et de la corticothérapie fait disparaître la dermatose en un mois.

OBSERVATION DE LEAVELL ET COLL. (38).

Il s'agit d'un homme de 75 ans, hospitalisé à l'Hôpital Universitaire de LEXINGTON (Kentucky), dont l'histoire débute en Décembre 1961 par l'apparition brutale d'une éruption très prurigineuse. Cette éruption est constituée de macules de 0,5 à 2 cm de diamètre, siégeant sur tout le tronc. Autour de ces papules, se forment des anneaux de 5 à 10 cm de diamètre, dont le bord, légèrement surélevé et induré, mesure un demi-centimètre de large. Il n'y a pas de desquamation, ni de vésiculation. Le point de départ de ces lésions semble bien être la papule qui s'éclaircit en son centre. L'anneau ainsi formé s'étend par sa périphérie et se brise contre des éléments voisins, formant des lésions très curieuses, spiralées et serpigineuses.

La biopsie cutanée ne montre pas d'anomalie au niveau de l'épiderme. Dans le derme superficiel, présence d'infiltrat péri-vasculaire fait de polynucléaires éosinophiles et de cellules mononucléées.

Pendant dix-huit mois, le malade est traité par de la cortisone, qui contrôle bien l'éruption. Mais toutes les tentatives de sevrage se soldent par une récurrence de la dermatose.

Le 30 Janvier 1964, le malade est hospitalisé. Depuis 24 heures, apparition, sur les membres inférieurs, de vésicules. On note la présence de 15 éléments bulleux, dont le diamètre varie entre 1 et 2 cm, qui reposent sur une base érythémateuse; quelques-unes siègent au niveau des lésions spiralées. Sur le tronc, on retrouve l'aspect d'érythème circiné, avec de petits anneaux circonscrits dans de plus grands. Cet aspect rappelle à l'auteur les ondes concentriques provoquées par la chute d'une pierre sur un plan d'eau. Le centre des anneaux et les intervalles de peau qui les séparent sont parfaitement clairs. On note quelques papules de 1 à 2 mm., autour de la ceinture. On note enfin une pigmentation cutanée grisâtre, sauf au niveau de la paume des mains et de la plante des pieds.

Une nouvelle biopsie cutanée montre un épiderme acanthosique sous une hyperkératose modérée. Il existe une exocytose discrète, constituée de polynucléaires éosinophiles. Le derme est le siège d'une prolifération vasculaire, et l'on note un infiltrat périvasculaire constitué de lymphocytes et de quelques polynucléaires éosinophiles.

Sur le plan biologique, on relève une forte éosinophilie sanguine

sanguine (30 % ; 47 %).

Les radiographies pulmonaires montrent un nodule du lobe moyen droit.

Une nouvelle fois l'éruption réagit favorablement à la corticothérapie. Cette amélioration n'est que transitoire: pendant son séjour le patient maigrit, et les lésions s'étendent sur tout le tronc et les membres, en respectant la paume des mains et la plante des pieds. Le front des bandes érythémateuses avance de 1 cm par 24 heures environ. Une fine desquamation blanchâtre apparaît à la périphérie des anneaux et se prolonge jusqu'à leur centre. On ne note plus de lésions papuleuses.

Une biopsie cutanée montre toujours une hyperkératose et une hyperacanthose. Il existe un infiltrat épidermique fait de polynucléaires éosinophiles, avec un aspect de spongieuse. L'aspect du derme est inchangé.

La reprise du bilan clinique et paraclinique permet enfin de découvrir, au Fond d'oeil: un oedème papillaire; l'EEG, l'échographie et l'angiographie montrent une masse temporale postérieure droite. Sur de nouveaux clichés pulmonaires, on note une augmentation de volume de l'ombre médiastinale. La bronchoscopie et une biopsie restent négatives.

En Août 1964, le malade subit une craniotomie temporale droite, qui permet l'exérèse biopsie d'une masse dont l'histologie précise qu'il s'agit d'une tumeur indifférenciée, probablement d'origine métastatique. Le centre tumoral est nécrotique, et il existe un infiltrat lymphocytaire péri tumoral. Dix jours après l'intervention, le malade reçoit par voie intra-carotidienne: 7,5 mg par jour de Velbé pendant 4 jours.

Le résultat de l'intervention sur la dermatose est spectaculaire: en 25 jours celle-ci disparaît complètement, sans aucun autre traitement complémentaire, corticoïde en particulier.

En Octobre 1964, l'état s'aggrave; installation d'une confusion; réapparition du prurit et de l'érythème circiné sur le thorax et les membres. L'éruption s'associe à une pigmentation généralisée. Le malade est très agité et présente des lésions de grattage. L'aspect histologique de la peau montre le même aspect épidermique et dermique, avec en plus la présence de taches de mélanine dans le derme. Les examens radiographiques restent négatifs; sur le plan biologique: éosinophilie sanguine à 15 %.

L'état général s'aggrave, et le décès survient le 17 Novembre 1964. La vérification anatomique retrouve des métastases indifférenciées au niveau du cerveau, du médiastin et de la queue de Cheval. Le point de départ de la tumeur n'est pas trouvé.

EN RESUME : un malade de 75 ans présente depuis Décembre 1961 une éruption prurigineuse formée de papules et d'anneaux érythémateux

non squameux. Cette éruption est contrôlée pendant seize mois par la corticothérapie par voie générale. En Janvier 1964, l'éruption devient franchement érythémato-squameuse, circonscrite et migratrice; elle s'accompagne de bulles. Le bilan clinique met en évidence des métastases cérébrales et médiastinales. L'exérèse de la masse cérébrale entraîne, en 25 jours, la régression de la tumeur sans aucune autre thérapeutique.

Un mois avant le décès, en Novembre 64, la dermatose prurigineuse récidive et correspond à une nouvelle poussée métastatique cérébrale et médiastinale, vérifiée à l'autopsie.

OBSERVATION DE SOLOMON H. (60).

Un homme de 52 ans est hospitalisé, le 22/10/66, à l'Hôpital Universitaire d'OKLAHOMA. Son histoire se présente de la façon suivante: en janvier 1968, violentes céphalées frontales et amaigrissement important; en Juillet 1968 apparaît une dermatose généralisée érythémateuse, squameuse et prurigineuse; en Septembre 68, le malade présente une douleur thoracique haute, et droite. Enfin, en Octobre 1968, s'installe un ictère.

Lors de son admission, ce malade ictérique a perdu 13 kgs et se présente dans un état de confusion important. Parmi ses antécédents, on ne retient qu'un tabagisme et un éthylisme importants.

L'examen cutané note, sur le tronc et la racine des membres, des bandes érythémateuses surélevées, d'aspect polycyclique ou spiralé, ayant une largeur de 1 à 3 cm. Etroitement associée à cette zone érythémateuse, il existe une fine bande de pigmentation et une collerette de desquamation. L'aspect général de cette dermatose rappelle les nervures du bois.

L'examen clinique note une diminution du murmure vésiculaire aux deux champs pulmonaires.

Le foie est dur et dépasse de 6 cm les fausses côtes.

Sur le plan biologique:

- L'hémogramme ne met pas d'anémie en évidence.

Leucocytose à 28 500 avec PolyNeutro : 85 %

Lymphocytes: 11 %

Monocytes : 1 %

Réticulocytes : 5,4 %.

Plaquettes: 310 000 ; Hb : 10,9 ; H⁺ : 33 %.

- Bilirubinémie totale : 9,4 mg/L

directe: 7,5 mg/L.

- Phosphatases alcalines 155 U K.A. ; Amylasémie : 118 u/L ;

SGOT : 102 u.

- La radiographie thoracique met en évidence une opacité du lobe supérieur droit.
- Le transit gastro-duodénal montre une rigidité suspecte et un refoulement du duodénum.
- La ponction d'un ganglion sus-claviculaire met en évidence des cellules néoplasiques.

L'état général va en se dégradant, et le décès survient rapidement, le 28/10/68. Pendant le séjour, l'érythème circiné desquamatif n'a pas changé d'aspect.

La vérification anatomique permet de trouver un épithélioma bronchique primitif avec métastases hépatiques, pulmonaires, surrénaliennes et cérébrales.

La seule biopsie cutanée pratiquée met en évidence, sous un épiderme hyperkératosique et modérément acanthosique, un infiltrat périvasculaire lymphohistiocytaire du derme superficiel. Il existe des plages dermiques de pigment.

EN RESUME : un homme de 52 ans présente des céphalées frontales et une baisse de l'état général, une dermatose érythémato-squameuse, circinée, très prurigineuse du tronc et de la racine des membres trois mois avant la découverte d'un cancer bronchique primitif avec métastases hépatiques, pulmonaires, surrénaliennes et cérébrales. L'évolution très courte de la maladie n'a pas permis d'étude détaillée de la dermatose.

PREMIERE OBSERVATION DE THOMSON J. ET STANKLER L. (70)

Une femme de 73 ans, qui était en très bonne santé jusqu'alors, présente depuis un mois une éruption au niveau du visage et du tronc. Eruption tout d'abord érythémateuse, sèche, puis desquamative sans autre symptôme. Lorsque la malade est vue pour la première fois en consultation au "GLASGOW WESTERN INFIRMARY" en Octobre 68, elle ne présente aucun autre signe, et l'état général est parfaitement conservé.

L'examen montre un érythème desquamatif étendu à tout le corps. Il existe une hyperkératose palmo-plantaire de coloration jaunâtre. Le visage et le cuir chevelu desquament également. Le reste de l'examen note une adénopathie axillaire droite, un léger oedème des chevilles.

Un premier bilan : VS, examen hématologique, radiographies pulmonaires, E C G négatif. On retient seulement une infection urinaire latente. La Biopsie cutanée montre: une hyperkératose et des foyers de para-kératose; le derme superficiel est le siège d'un oedème et d'infiltrat cellulaire fait de polynucléaires éosinophiles et lympho-histiocytaires. Devant cet aspect non spécifique, et l'allure clinique atypique de cette dermatose, les auteurs proposent le diagnostic d'attente de pityriasis rubra pilaris.

Un traitement local, à base de dermo-corticoïde, est instauré, mais l'amélioration n'est que très éphémère et, en Décembre 68, la malade se présente avec un érythème desquamatif. L'éruption s'accompagne d'un prurit, sans autre symptôme: pas d'infection urinaire.

L'éruption est surtout importante au niveau du tronc et de la racine des membres, et évoque cette fois davantage un érythème circiné. Les squames sont réparties à la périphérie des lésions érythémateuses et forment une collerette. Quelques lésions ont un bord serpiginieux qui mesure 1 à 2,5 cm de large. Entre ces lésions la peau est normale. L'aspect cutané varie d'un jour à l'autre. Le visage et le cou présentent un érythème uniforme, desquamatif.

Le nouveau bilan clinique, en dehors de la récurrence de l'infection urinaire, est négatif. Une seconde biopsie cutanée est en tout points semblable à la première. Le diagnostic d'Erythema Gyrratum Repens est évoqué, et l'on oriente les investigations afin de découvrir un néoplasme viscéral latent.

Un examen radiographique baryté de tout le tube digestif ne met pas en évidence d'anomalie intrinsèque, mais le refoulement des anses intestinales fait suspecter une lésion utérine ou ovarienne.

L'examen gynécologique reste négatif et seule, l'ultra sonographie évoque la possibilité d'un envahissement malin de la vessie et de l'utérus. C'est la laparotomie, le 19/3/69, qui met en évidence une tumeur de la face postérieure de la vessie, avec envahissement utérin.

La malade fait un collapsus et meurt brutalement, le 27 Mars 1969. La vérification anatomique découvre des lésions d'infarctus du myocarde et confirme la présence d'un carcinome vésical.

EN RESUME : une femme de 73 ans présente: éruption érythémateuse, desquamative, qui fait évoquer dans un premier temps le Pityriasis rubra-pilaire. L'échec du traitement local et la transformation de cette éruption en une dermatose érythémato-squameuse circinée et prurigineuse font évoquer le syndrome de GAMMEL. Cinq mois après le début de cette dermatose, l'examen clinique révèle une tumeur de la vessie avec envahissement utérin. Dans cette observation, seule l'infection urinaire trouvée à chaque nouvel examen aurait pu attirer l'attention sur l'appareil urinaire. L'évolution fatale est trop rapide, et ne permet pas d'entreprendre un nouveau traitement du cancer et de la dermatose.

DEUXIEME OBSERVATION DE THOMSON J. ET STANKLER L. (70)

Il s'agit d'un homme de 65 ans, soigné dans le Service de Dermatologie du "GLASGOW Royal Infirmary", en Août 1966. Depuis quatre ans, ce malade présente une éruption érythémato-squameuse très prurigineuse, survenue à la suite d'une exposition solaire, traitée par du Plaquenil de façon discontinue. Malgré des rémissions passagères, l'état cutané s'aggrave. Il est hospitalisé à LONDRES, où l'on porte le diagnostic de Pityriasis rubra pilaire, et il est traité par des doses massives de Vitamine A (doses non précisées). Les lésions cutanées ébauchent une amélioration, mais des signes d'intoxication à la vitamine A obligent à interrompre le traitement.

En Janvier 67, le malade est hospitalisé à GLASGOW: il présente une érythrodermie généralisée, avec desquamation sur le visage et le cuir chevelu. Sur le tronc et les membres, il existe un érythème figuré avec des intervalles de peau saine. Les lésions se modifient de jour en jour. Quelques bandes érythémateuses ont un bord légèrement surélevé, et d'autres sont couvertes d'une mince frange de desquamation. A l'examen, on note: quelques ganglions cervicaux et axillaire dont la biopsie est normale.

La biopsie cutanée montre, sous un épiderme discrètement hyperkératosique, un infiltrat lymphocytaire périvasculaire du derme superficiel.

Le diagnostic d'Erythema Gydatum Repens est évoqué, et l'on pousse les recherches afin de mettre en évidence un néoplasme viscéral latent.

L'histoire de la maladie et l'examen clinique ne fournissent aucun élément; la biologie est également très pauvre; en dehors de la V S à 24 mm la première heure. Une laparotomie exploratrice ne montre aucune lésion maligne. Le foie est atrophique et nodulaire, mais la biopsie hépatique est histologiquement normale.

Le malade quittant le Service, on apprend ultérieurement qu'en Mai 1968 on découvre, chez ce malade, un carcinome de la prostate. Les auteurs pensent que la dermatose a précédé de six ans l'apparition du cancer.

EN RESUME : un homme de 65 ans présente depuis quatre ans une dermatose érythémato squameuse prurigineuse, survenue après une exposition solaire. Cette dermatose prend soudain l'allure d'un érythème circiné, desquamatif et prurigineux environ seize mois avant la découverte d'un cancer de la prostate.

OBSERVATION DE POKORNY M. ET HULA M. (50).

Ces auteurs rapportent, dans "Tchécoslovaquie Dermatologique", un cas typique d'Erythema Gydatum Repens chez un homme de 69 ans, qui présente un cancer bronchique primitif inopérable.

Après un traitement polychimiothérapique (Endoxan) et corticoïde (Dexaméthasone) la dermatose est améliorée et l'état général s'améliore. Cependant, le malade décède de son affection primitive.

OBSERVATION DE HOCHLEITNER M. ET COLL. (30).

Il s'agit d'un homme de 49 ans, hospitalisé à la Clinique Dermatologique de l'Université d'INNSBRUCK en 1968.

Ce malade n'a aucun antécédent cutané. En septembre 1967 apparaissent sur le thorax et le dos des papules prurigineuses qui s'étendent rapidement et dessinent des "guirlandes".

En cinq semaines, ces placards érythémateux desquament, et les bandes érythémateuses s'étendent au tronc et aux extrémités. En Janvier 68, la dermatose est généralisée, et apparaissent: un amaigrissement de 10 kgs, une asthénie, un état subfébrile et une toux discrète, avec expectoration matinale. En Février 1968, la clinique est complétée par une alopécie et une hyperkératose palmo plantaire. Lors de sa première hospitalisation, en Avril 1968, le malade est en mauvais état général, très amaigri et dyspnéique. Sur le tronc, les extrémités, il existe des bandes érythémateuses, denses, roses ou rouges, tantôt de forme spiralée, tantôt rappelant les nervures du bois. Ces bandes érythémateuses sont bordées d'une fine guirlande de desquamation. Le visage et le cou sont rose saumon.

Il existe une hyperkératose palmo plantaire; les ongles sont ternes, grisâtres et épaissis. Les cheveux sont rares. On note, à l'examen clinique, un ganglion axillaire ferme, élastique, indolore et non adhérent. La muqueuse buccale présente des taches ardoisées.

Les examens complémentaires biologiques montrent:

- V S : 75/112 mm

- Numération formule sanguine:

G R : 4.270.000 Hb : 96 % VG : 1,12

G B : 7.400 Poly. neutrophiles : 64 %

Poly éosinophiles : 4 %

Lymphocytes : 22 %

Monocytes : 10 %

Examens urinaires négatifs.

C'est la radiographie pulmonaire qui met en évidence une opacité hilai-
re gauche, volumineuse, faisant porter le diagnostic d'épithélioma
bronchique primitif. La cytologie des crachats confirme le diagnostic
(épithélioma épidermoïde).

La biopsie cutanée met en évidence : un épiderme avec une hyperkératose
feuilletée, en acanthose, et avec des foyers parakératosiques. Au niveau
du derme, il y a une vaso dilatation capillaire et une hypertrophie de
l'endothélium vasculaire. On note enfin un infiltrat périvasculaire,
constitué d'éléments lympho-histiocytaires et de fibroblastes. Présence de
plage de mélanine.

La biopsie ganglionnaire met en évidence une hypertrophie ganglionnaire,
avec prolifération des cellules réticulaires. On note surtout la pré-
sence de polynucléaires éosinophiles.

Considéré comme inopérable, le malade est mis aux antimitotiques. Pen-
dans son second séjour, en Mai et Juin 1968, l'état général s'améliore
modérément. La dermatose ne s'améliore pratiquement pas: la desquama-
tion est inchangée, seul le prurit est nettement amélioré. Le malade
quitte l'hôpital et interrompt tout traitement. L'état général se dété-
rioré rapidement, et le malade meurt en Octobre 68 dans la cachexie et
avec des troubles respiratoires.

EN RESUME : un homme de 49 ans présente une dermatose érythémato-squa-
meuse prurigineuse, d'allure circinée et migratrice. Sept mois environ
après l'apparition de cette dermatose, les radiographies pulmonaires
mettent en évidence un cancer bronchique gauche.

La chimiothérapie entreprise n'améliore pas la dermatose: seul le prurit
est atténué. Le mauvais état général et les troubles respiratoires
sont à l'origine de l'issue rapidement fatale.

OBSERVATION DE TELLER (65).

Il s'agit d'un homme de 74 ans, hospitalisé en Avril 1968, à la Clinique Dermatologique de l'Hôpital Fédéral de BERLIN-BRITZ, et dont l'histoire clinique est la suivante:

En 1964, il présente un érythème oedémateux du cuir chevelu, avec quelques lésions séborrhéïques infiltrées; au niveau du visage, il présente des lésions annulaires de type lupus chronique. Plus tard, ces lésions seront retrouvées. En 1966, le malade est vu dans notre Service de Dermatologie pour une stomatite vésiculeuse dont l'histologie fait porter le diagnostic de Pemphigus.

Au cours de l'été 1967, le malade présente pour la première fois un prurit violent, et un érythème mouvant, très étendu, au tronc et aux membres. En Novembre 67, le patient présente une hémoptysie qui fait découvrir un carcinome bronchique du lobe supérieur droit, avec des bourgeons néoplasiques dans la bronche souche. De Décembre 67 à Février 1968, le malade est traité par radiothérapie. Pendant cette période, les lésions cutanées et le prurit s'améliorent progressivement. Cependant, fin Mars 68, apparaît une récurrence généralisée de la dermatose.

Le malade est alors hospitalisé dans notre Service, où l'on constate l'existence d'une dermatose en tous points semblable à l'Erythema Gyrratum Repens décrit par GAMMEL.

Sur le tronc, la racine des membres, on trouve un Erythème de forme "bizarre", constitué par des bandes spiralées, tantôt dessinant des anneaux complets, tantôt des anneaux brisés de couleur rougeâtre. Ces bandes érythémateuses s'accompagnent d'une frange de desquamation assez fine, avec, par zone, des lambeaux plus importants, allant jusqu'au centre des lésions. Ces lambeaux se laissent facilement décoller et montrent au-dessous une peau grisâtre. L'association de ces lésions forme des images curieuses, en "peau de zèbre" ou, comme l'a décrit GAMMEL, évoquant "les nervures du bois de Cyprès". Enfin, cet érythème est mouvant et progresse d'un jour à l'autre.

Au niveau du visage, du cuir chevelu, l'érythème est différent, uniformément rouge, homogène et infiltré, avec une desquamation diffuse.

Au niveau de la muqueuse jugale et du voile du palais, l'auteur retrouve

la présence de bulles et de quelques érosions. Ces lésions, connues depuis deux ans, ne semblent pas se rattacher au syndrome cutané actuel.

Les examens de laboratoire montrent:

- Une V S très élevée: 119/134. Une leucocytose à 12 000 éléments.
- Une légère augmentation des Ig G à l'immunoélectrophorèse.

Sur le plan cutané, la biopsie met en évidence, sous une couche cornée épaissie, une acanthose modérée, sans papillomatose, avec quelques foyers parakératosiques. Il n'y a pas de spongiose, mais par plages les cellules du corps muqueux présentent une dégénérescence vacuolaire. Au niveau du derme superficiel, les capillaires sont dilatés et l'endothélium vasculaire est hypertrophié. Il existe un infiltrat périvasculaire, constitué de polynucléaires neutrophiles et éosinophiles, de lymphocytes et d'histiocytes. On note également quelques altérations des fibres élastiques. Comme l'ont écrit STORCK et Coll. (62), ces auteurs pensent qu'il s'agit d'une réaction épidermique secondaire à un processus dermique inflammatoire.

Pendant deux mois, le malade est traité par des doses modérées de corticoïdes, et l'éruption est contrôlée, mais ne disparaît pas. Le malade est adressé au radiothérapeute afin de reprendre les irradiations tumorales, mais c'est au cours de ce traitement que le malade meurt des complications pulmonaires de sa tumeur, en Juillet 68.

EN RESUME : un homme de 74 ans présente une dermatose érythémato-squameuse, très prurigineuse, étendue au tronc et à la racine des membres. Trois mois plus tard, une hémoptysie fait découvrir un carcinome bronchique. La radiothérapie tumorale entraîne la régression progressive du prurit et de la dermatose. Cependant, deux mois et demi après l'arrêt de la radiothérapie, le malade présente une récurrence cutanée qui précède l'extension de la tumeur, et le décès, sans que le nouveau traitement radiothérapique se révèle efficace. Pendant cette dernière période, la dermatose est améliorée par la corticothérapie par voie générale.

V - T A B L E A U R E C A P I T U L A T I F

réf.	Sexe Age	Siège du Cancer	Début de la Dermatose	Formes atypiques. Signes associés	Traitement de la tumeur	Evolution de la Dermatose
25.	♀ 55 ans	Sein, avec métastases ganglionnaires axillaires	9 mois avant le cancer		Chirurgical	Disparaît en 10 jours.
53.	♂ 61 ans	Bronchique	5 mois avant le cancer		Radiothérapie	Prurit disparaît en 2 semaines. L'éruption en 4 mois.
53.	♂ 65 ans	Bronchique	non précisé	présence de bulles à la périphérie des lésions.	Corticothé- rapie.	Amélioration
52.	♀ 45ans	Adénosarcome du sein	3 mois avant le cancer		Chirurgical	Disparaît en 8 jours.
23.	♂	Langue + métastases ganglionnaires cervicales	6 mois après le cancer et 8 mois avant une récidive	Hyperkératose palmo-plantaire	Radiothérapie	Amélioration modérée
22.	♀ 52 ans	Col utérin avec extension pelvienne et métastases osseuses	7 mois après traitement du cancer par Radiothé- rapie 5 mois avant la décou- verte d'une métastase.	présence de vésicules.	Corticothéra- pie	Amélioration
73.	♀ 61 ans	Col utérin	3 ans après le traite- ment chirurgical du cancer. 5 mois avant une réci- dive.	Aspect d'Erythè- me annulaire cen- trifuge au début. Présence de bulles	Radiothéra- pie.	Amélioration transitoire.

réf.	Sexe Age	Siège du Cancer	Début de la Dermatose	Formes atypiques Signes associés	Traitement de la tumeur.	Evolution de la Dermatose.
62	♂ 56 ans	Hypopharynx + métastases ganglionnaires.	Environ 2 mois avant		Radiothérapie	Amélioration lente.
56	♂ 50 ans	Bronchique	Environ 1 mois avant	Aspect psoriasiforme du cuir chevelu	Chirurgical	Disparition en 10 jours.
56	♂ (?)	Bronchique	Non précisé		Chirurgical	Disparition après l'intervention
74	♂ 64 ans	Cardia + Métastase sus-claviculaire	Non précisé		Non précisé	Non précisé.
39	♀ 67 ans	Corps utérin + métastase pulmonaire	4 mois avant	" Bulle sèche "		Disparition des lésions peu avant le décès.
46	♀ 64 ans	Estomac + métastases hépatiques et péritonéales.	5 mois avant	Lichénification sur les avant-bras.		Disparition des lésions 1 semaine avant le décès.
44	♂ 76 ans	Bronchique.	18 mois après le cancer au cours d'une poussée évolutive.		Chimiothérapie et Corticothérapie.	Environ en 1 mois après le début du traitement.
38.	♂ 75 ans	Point de départ non trouvé. Métastases cérébrales et médiastinales	Environ 2 ans avant la découverte des métastases.	Bulles à la périphérie des lésions.	Chirurgical et Chimiothérapie	Nette amélioration en 25 jours.

réf.	Sexe Age	Siège du Cancer	Début de la tumeur	Formes atypiques Signes associés	Traitement de la tumeur	Evolution de la Dermatose
60	♂ 52 ans	Bronchique + métastase hépatique, ganglion- naire, osseuses, céré- brales et surrénales	3 mois avant			Décès rapide sans amélioration de la dermatose.
70	♀ 73 ans	VESSIE, extension à l'utérus	4 mois avant	Hyperkératose palmo-plantaire		Amélioration passagère sous corticoïdes lo- caux.
70	♂ 75 ans	Prostate	16 mois avant		malade	Perdu de vue
50	♂ 69 ans	Bronchique	non précisé		Chimiothérapie et Corticothé- rapie.	Amélioration
30	♂ 49 ans	Bronchique	7 mois avant	Alopécie, diminu- tion de la pilo- sité. Hyperkéra- tose palmo-plan- taire.	Chimiothérapie	Amélioration du prurit.
65	♂ 74 ans	Bronchique	3 mois avant la dé- couverte du cancer et récidive 3 mois avant la reprise évolutive.		1/ Radiothéra- pie. 2/ Corticothé- rapie.	1/ Amélioration lente en 2 mois 1/2 2/ Amélioration de la récidive.
Obs. Per- son- nel- le	♀ 55 ans	Myélosarcome à différenciation plasmocytaire.	7 mois après l'apparition du myélo-sar- come. 5 mois avant la généralisation.			

VI - L'ERYTHEMA GYRATUM REPENS.

ou Syndrome de GAMMEL.

DIAGNOSTIC.

Après cette revue des cas publiés dans la littérature à la suite de l'observation de GAMMEL, on peut tracer les principaux caractères cliniques, évolutifs et histologiques de cet érythème figuré chronique très particulier.

1 - Age, Sexe et Antécédents.

L'affection semble parvenir avec une légère prédominance dans le sexe masculin. Sur les 22 observations, on note 14 hommes et 8 femmes dont l'âge varie entre 45 et 73ans pour les femmes, et 61 à 76 ans pour la population masculine.

Dans toutes les observations, les auteurs insistent sur l'absence d'antécédent cutané. On note cependant deux exceptions. THOMSON (70) dans la deuxième observation note une éruption apparue quatre ans auparavant, à la suite d'une exposition solaire. L'auteur pense qu'il s'agit d'un même et unique syndrome et fait remonter à six années le début de la dermatose par rapport au cancer. Cependant, ce n'est que seize mois avant la découverte du cancer que la dermatose prend l'aspect clinique typique de l'Erythéma Gyrratum Repens.

Dans l'observation de TELLER (65) le malade présente, dans les trois années qui précèdent l'installation de la dermatose, la série de manifestations cutanées suivantes: Erythème oedémateux du cuir chevelu, et lésions séborrhéïques indurées; lésions annulaires du visage, de type lupus érythémateux chronique, et enfin vésiculation de la muqueuse buccale. L'auteur sépare ces manifestations du cadre de l'Erythéma Gyrratum Repens. Ce n'est que trois mois avant la découverte du cancer bronchique que le malade présente les lésions prurigineuses et érythémato-squameuses typiques du syndrome de GAMMEL.

2 - Début.

Le début des lésions est rapide, et se fait par l'apparition simultanée du prurit et de l'érythème. Le prurit est violent, intolérable et généralisé. Dans quelques observations, il prend un caractère différent: modéré et localisé au thorax (23) ou au dos (70), il est absent dans notre observation. Dans quelques cas, le prurit est apparu avant l'éruption (30 ; 39, 44).

Les lésions érythémateuses siègent au début de l'affection à la partie supérieure du thorax, au niveau du cou et du visage. Mais leur début peut être plus localisé: au niveau des cuisses (23), du sein droit (52), des mains (62), des cuisses et de l'abdomen dans le cas de notre malade. Il est à noter que l'on ne trouve qu'une seule fois un facteur déclenchant (53), sous la forme d'un traumatisme de l'avant-bras.

Quel que soit le mode de début, l'éruption progresse rapidement et se généralise dans un délai de quelques jours à trois semaines, pour atteindre tout le tronc et la racine des membres.

3 - Caractères cliniques de l'ERYTHEMA GYRATUM REPENS.

I - Au niveau du tronc et de la racine des membres.

L'éruption prend à ce niveau son aspect typique, qui est observé d'emblée chez pratiquement tous les malades, étant donné l'extension rapide de la dermatose. Cependant quelques observations (19; 38; 56), et l'examen clinique prolongé de certains malades (23 ; 73) permettent d'isoler la lésion initiale et d'apprécier son évolution centrifuge.

Il s'agit d'une papule érythémateuse d'allure urticarienne (DUPERRAT), lenticulaire ou de la taille d'une pièce de monnaie; elle est parfois comparée à une piqûre de moustique (73). Pour d'autres auteurs (23), la lésion initiale est une plage érythémateuse légèrement surélevée. Ces lésions ont une couleur rougeâtre et sont saillantes au toucher. L'extension de ces papules ou plages érythémateuses se fait par la périphérie, tout en conservant leur caractère érythémateux. Lorsque la taille des lésions est de 4 à 5 cm, le centre s'affaisse et s'éclaircit, formant alors une lésion annulaire. La bande érythémateuse qui constitue le bord de l'anneau mesure de 5 à 20 mm de largeur, selon les cas. Comme il existe de nombreuses papules assez proches les unes des autres, chacune évoluant pour son propre compte, de nombreux anneaux apparaissent et, en s'étendant, viennent se briser contre les anneaux voisins. A ce stade, les lésions apparaissent alors formées de bandes érythémateuses, aux contours polycycliques, ondulant, dessinant des volutes ou des spirales; on les retrouve sur tout le tronc et la racine des membres.

Le bord des anneaux est en relief, mais il ne forme jamais de cordon dur et palpable, sauf dans le cas de VAN DIJK (73). Leur contour varie du rose pâle au brun rouge. GAMMEL (25) signale leur effacement à la vitropression. Plusieurs fois est notée, juste à l'arrière de la bande érythémateuse, une frange de pigmentation (38 ; 44; 60; 73), alors que la peau à l'intérieur des anneaux est saine dans la plupart des cas, mais notée parfois grisâtre (46) ou de couleur saumon (56). Dans toutes les observations, les anneaux ou les bandes érythémateuses s'accompagnent sur leur convexité d'une fine collerette de desquamation épousant les contours festonnés et serpigineux des lésions. Quelquefois l'aspect de cette desquamation varie, soit en se poursuivant jusqu'au centre des lésions (65), soit en formant brusquement de plus vastes lambeaux dont l'ablation, facile, découvre une peau de pigmentation normale (23 ; 44; 46).

L'aspect clinique, tourmenté, de cet érythème est encore accentué par le fait que, dans les zones précédemment guéries, de nouvelles lésions

identiques aux précédentes réapparaissent. Aussi, après avoir qualifié cette dermatose "d'érythème bizarre", différentes comparaisons imaginées ont été proposées: "nervures du bois de Cyprés" par GAMMEL; "Broderie anglaise", "Loupe de Thuya" ou "loupe d'acajou", ou encore en "peau de zèbre".

Un autre caractère est noté dans toutes les observations: les lésions évoluent rapidement et surtout changent d'aspect d'un jour à l'autre. Des repères cutanés effectués au crayon épidermique sur le front des lésions montrent l'extension des lésions de 1 cm par 24 heures (23; 25; 46 ; 73) à 1 cm par 48 heures (43).

L'aspect clinique de cette dermatose est donc très évocateur lorsque se trouvent réunies les lésions que nous venons de décrire. Cependant, dans quelques cas, d'autres signes cutanés peuvent accompagner ou précéder l'érythème typique, et par cela même égarer le diagnostic. Le prurit peut être isolé (30 ; 39; 44) mais, dans ces cas, l'éruption s'installe rapidement. Dans l'observation de LECOULANT et Coll. (39) le prurit est suivi d'une érythrodermie desquamative; dans le cas de VAN DIJK (73), les bandes érythémateuses, par leur consistance "chéloïde", évoquent l'éruption de l'érythème annulaire centrifuge. Enfin, GOLD (53) et LEAVELL (38) signalent une tendance à la vésiculation à la périphérie des lésions, dont nous reparlerons à propos de l'étude histologique et du diagnostic différentiel du syndrome de GAMMEL.

II - Au niveau du visage, du cuir chevelu et du cou.

L'éruption revêt ici un aspect différent, et constamment retrouvé dans les observations. Il existe un érythème diffus, homogène et infiltré, avec une desquamation importante, surtout au niveau du cuir chevelu. SHAMMY (56) note un aspect poriasiforme du cuir chevelu. Les paupières sont oedémateuses et présentent des fissures suintantes (25; 42).

III - Au niveau des extrémités.

En dehors de l'observation de SCHNEEWEISS (53), où l'éruption débute au niveau de l'avant-bras droit, les extrémités sont indemnes de toutes lésions érythémateuses. La paume des mains et la plante des pieds sont épargnées. Dans les observations de DUPERRAT et Coll. (23), THOMSON (70) et HOCHLEITNER (30) il existe une hyperkératose palmoplantaire, dont on sait par ailleurs qu'elle peut être rencontrée comme syndrome paraneoplasique.

Sur le plan général, la dermatose est rarement accompagnée d'une poussée thermique (56; 73). Pendant toute la période qui précède la découverte

de l'affection maligne, seule l'altération de l'état général est constante.

4 - Les examens biologiques

Ils n'ont jamais mis en évidence d'altération spécifique:

- La vitesse de sédimentation est toujours notée au-dessus des valeurs normales, sauf dans l'observation de SCHNEEWEISS (53) où la V S est trouvée normale à deux reprises sur la période de cinq mois qui précède la mise en évidence du cancer.
- Une éosinophilie sanguine est notée par VAN DIJK (73) à 12 % (et retrouvée au myélogramme à 25 %); puis oscillant entre 9 et 55 % au cours de l'évolution; par LEAVELL (38) à 30 et 47 %; par DUPERRAT (22) à 10 %.
- Une seule fois des cellules L.E. ont été mises en évidence.
- Dans notre observation, il existe une modification importante des gammaglobulines, avec présence d'une paraprotéine anormale. L'immuno-électrophorèse situe cette paraprotéine dans le groupe des Ig G. TELLER (65) constate également à l'immunoélectrophorèse une légère augmentation des Ig G au cours d'un cancer pulmonaire.
- Enfin, tous les examens bactériologiques sont restés négatifs.

5 - L'histologie

Sans être spécifique, et malgré les divergences observées dans les 22 observations publiées, l'étude histologique permet de dégager une série de modifications assez constantes.

- L'hyperkératose est constante, parfois prenant un aspect feuilleté, avec des îlots de parakératose.
- L'épiderme présente une acanthose modérée, sans papillomatose;
- Le derme présente une réaction inflammatoire non spécifique avec:
 - . un léger oedème du derme superficiel,
 - . une vasodilatation capillaire avec hypertrophie de l'endothélium vasculaire.
 - . Il existe un infiltrat cellulaire périvasculaire, modéré, constitué de polynucléaires éosinophiles, de lymphocytes, d'histiocytes,

avec quelquefois présence de fibroblastes en nombre élevé.

De l'ensemble des observations, on note des faits discordants en ce qui concerne la présence de vésicules cliniques ou histologiques.

DUPERRAT et Coll. (22) constatent une tendance à la vésiculation périphérique, mais l'histologie n'est pas confirmative.

LECOULANT et Coll. (39) signalent comme point de départ probable des lésions une "Bulle sèche" en "papier à cigarette", et note sur la coupe histologique, au niveau de cette bulle: "un infiltrat dermique plus marqué, mais surtout au sommet des bourgeons interpapillaires, et, dans le corps muqueux de MALPIGHI, des amas d'éléments lymphocytaires rappelant la dégénérescence spongiforme de KOGOJ",

VAN DIJK (73) signale une seule fois, au cours de l'évolution clinique de sa malade, la présence de bulles, mais il note sur la coupe de peau: "une exocytose à polynucléaires neutrophiles et éosinophiles. Dans ces zones épidermiques, les cellules épidermiques sont en voie de dégénérescence, avec liquéfaction cellulaire aboutissant à la formation de cavités. Les noyaux cellulaires apparaissent comme "des fantômes" dans la zone du corps muqueux de MALPIGHI. Ces cavités s'étendent de la couche basale à la couche granuleuse de l'épiderme. Pas de spongiose à proximité des cavités".

LEAVELL et Coll. (38) signalent, au cours d'une poussée évolutive de l'érythème, l'apparition de vésicules, soit à la périphérie des lésions érythémateuses, soit au centre de ces lésions, et constatent la présence d'une exocytose constituée de polynucléaires éosinophiles.

Dans notre observation, il existe une exocytose discrète, avec formation de cavités épidermiques à bords nets et contenant quelques polynucléaires.

Les examens biologiques et histologiques n'apportent que peu de données, le diagnostic d'Erythema Gyrratum Repens étant, avant tout, un diagnostic clinique.

6 - Circonstances Etiologiques et Evolutives

Elles permettent d'individualiser cet érythème et de le décrire comme un syndrome "exclusivement paranéoplasique".

I - Toutes les observations colligées dans la littérature sont en rapport avec une affection néoplasique profonde, confirmée par les examens cliniques, l'exérèse chirurgicale ou la vérification anatomique.

La localisation se fait de la façon suivante:

- Cancer du poumon : 9 cas
- Cancer génito-urinaire : 7 cas
- Cancer O.R.L. : 2 cas
- Cancer digestif : 2 cas
- Cancer d'origine méconnue : 1 cas
- Hémopathie maligne : 1 cas/

La répartition du cancer suivant le sexe montre, chez l'homme, la prédominance du cancer broncho-pulmonaire:

- Cancer du poumon : 9 cas
- Cancer de la prostate : 1 cas
- Cancer O.R.L. : 2 cas (langue; hypopharynx)
- Cancer digestif : 1 cas (cardia)
- Cancer d'origine méconnue : 1 cas (métastases cérébrales, médiastinales).

Chez la femme, la sphère uro-génitale est plus souvent responsable:

- Cancer du sein : 2 cas
- Cancer du col utérin : 2 cas
- Cancer du corps utérin : 1 cas
- Cancer de la vessie : 1 cas
- Cancer de l'estomac : 1 cas
- Hémopathie maligne : 1 cas.

L'originalité de notre observation réside dans le fait qu'elle constitue le premier cas d'Erythéma Gydatum Repens rapporté au cours d'une hémopathie. Ce caractère original se double d'un fait non moins original, si l'on considère qu'il s'agit d'une affection hématopoïétique dont la place nosologique est encore incertaine.

Le début clinique de cette affection est surprenant: les manifestations pleuro-pulmonaires, et surtout pleuro-péricardiques, restent des faits très rares au cours des affections malignes à plasmocytes. Elles surviennent enfin essentiellement comme des complications de la maladie, et non comme des circonstances inaugurales.

La présence de plasmocytes au myélogramme, d'une protéinurie thermosoluble de BENCE JONES, d'une dysglobulinémie monoclonale identique dans le sang et dans le liquide pleural, sont des arguments en faveur

d'une maladie de KAHLER.

Cependant, l'absence de lésions squelettiques, la présence de plasmocytes lors d'une ponction pleurale, et enfin l'évolution terminale de l'affection par un envahissement de tout l'organisme par des cellules sarcomateuses, ont fait évoquer le diagnostic de myélosarcome à différenciation plasmocytaire partielle.

II - L'étude des modalités évolutives permet de faire entrer parfaitement l'Erythéma Gyrratum Repens dans le cadre des dermatoses paraneoplasiques.

Dans 13 cas, la date d'apparition de la dermatose se situe entre un mois (56) et seize mois (70), voire vingt quatre mois (38) avant la découverte du cancer.

Dans 4 cas, la chronologie d'apparition des lésions n'est pas précisée.

Dans les 5 autres cas, la dermatose survient au cours d'un cancer connu, mais alors elle précède et annonce une:

- Récidive du cancer de 8 mois (23)

- " " " " 1 mois (44)

- " " " " 3 mois (65)

- Métastase de 5 mois (22)

- " de 6 mois (73)

- ou une généralisation de 5 mois, comme dans notre observation.

Dans les cas les plus typiques, la dermatose apparaît avant le cancer et réapparaît lors d'une métastase (38; 65; 73), se manifestant à deux reprises au cours de l'évolution du cancer.

Les différentes méthodes thérapeutiques envisagées face à cette dermatose confirment également le parallélisme évolutif des deux affections.

Tous les auteurs qui ont eu à traiter cette affection avant la découverte du cancer, reconnaissent l'échec des thérapeutiques locales (dermo-corticoïdes: 70) ou générales (vitamine A : (30); antihistaminiques). Les résultats obtenus avec la corticothérapie per os ne sont que transitoires, qu'il s'agisse de traitements effectués avant la découverte du cancer ou chez des malades inopérables.

Dans les observations de GOLD (53) et DUPERRAT (22), la corticothérapie améliore l'éruption et le prurit. Mais ceux-ci réapparaissent si l'on diminue la corticothérapie, ou persistent sous corticothérapie.

TELLER (65) obtient une rémission appréciable lors d'une récédive de la dermatose concomittante d'une récédive tumorale.

THOMSON (70) signale une amélioration transitoire sous corticoïdes locaux. Dans ces observations, l'éruption persiste pendant toute la survie du malade.

Dans trois observations (73; 39; 46), l'évolution terminale est rapportée par le médecin traitant, et l'on note, environ un mois avant le décès, la disparition des lésions cutanées.

L'action modeste de la corticothérapie semble provenir du fait qu'elle agit probablement au niveau du foyer mitotique, comme nous le reverrons à propos de la chimiothérapie antimitotique.

Dans les 13 observations où un traitement à visée étiologique a été instauré, les résultats sont intéressants à envisager, selon qu'il s'agit d'une intervention chirurgicale, d'une radiothérapie tumorale, ou d'une chimiothérapie antimitotique, associée ou non à la cortisone.

L'exérèse tumorale est pratiquée dans 5 observations. Dans le cas de GAMMEL (25), le résultat est remarquable: la dermatose disparaît dans les 10 jours qui suivent l'intervention; l'auteur note une récédive transitoire minime, mais ni l'éruption, ni le cancer ne se sont plus manifestés pendant les quatre années où la malade a été suivie. Chez la malade de PURDY (52), l'éruption disparaît en huit jours après la mastectomie; SHAMMY (56) constate l'effacement de la dermatose dix jours après l'exérèse de la tumeur pulmonaire; CALDWELL (8) note la disposition de la dermatose après exérèse chirurgicale, et l'absence de récédive sur deux ans d'évolution. L'observation de LEAVELL (38) présente un caractère particulier: le point de départ de la tumeur n'étant pas trouvé, l'exérèse d'une métastase cérébrale entraîne une amélioration du prurit et de l'éruption, mais l'éruption ne disparaît pas, comme si la persistance du foyer tumoral primitif entraînait la persistance de la dermatose. (Il faut noter, par ailleurs, que ce malade présente des métastases médiastinales). L'intervention est complétée par des perfusions intra-carotidiennes de Velbé.

C'est ce que confirment en général les méthodes physiques, qui laissent in situ des fragments tumoraux en activité par stérilisation incomplète probable. Dans les traitements à base de radiothérapie, l'amélioration des lésions cutanées est plus lente et toujours incomplète, portant d'abord sur le prurit, puis sur l'érythème. Comme dans le cas de SCHNEEWEISS (53): amélioration en deux semaines; de DUPERRAT (23); de VAN DIJK (73), amélioration transitoire en quelques mois, puis récédive de la dermatose avec la récédive tumorale; et de STORCK (62): amélioration progressive, sans disparition complète, mais pas de récédive avec la reprise évolutive du cancer. TELLER (65) obtient une rémission progressive de deux mois et demi après la radiothérapie du

cancer du poumon, mais la dermatose réapparaît et l'adjonction de corticoïde semble améliorer la dermatose sans reprise de la radiothérapie.

Trois malades ont reçu une chimiothérapie antitumorale:

- Associée à la corticothérapie: MIGUERES (44) obtient une disparition de l'éruption en un mois, sans récurrence pendant les trois mois de survie.
POKORNY et HULA (50) obtiennent une amélioration discrète.
- Isolée dans l'observation de HOCHLEITNER et Coll. (30), qui obtiennent qu'une amélioration notable du prurit.

7 - Pathogénie.

La pathogénie du Syndrome de GAMMEL rejoint la pathogénie des syndromes paranéoplasiques, avec toutes les imprécisions et les inconnues qui persistent encore à l'heure actuelle.

Parmi les hypothèses pathogéniques, la plus vraisemblable est celle faisant intervenir les toxines secrétées par les cellules tumorales. Cependant, cette hypothèse reste toujours très difficile à vérifier. SHAMMY (56) prépare un broyat cellulaire de cellules tumorales à partir de la tumeur pulmonaire enlevée chez son malade. Lorsque la rémission de la dermatose est confirmée, il pratique une injection intradermique de la solution ainsi obtenue, mais il n'obtient qu'une réaction immédiate locale non significative.

Cette hypothèse trouve d'autres arguments dans le fait que l'exérèse tumorale, dans le cas où elle est totale, entraîne une régression rapide et durable de la dermatose (8; 25), alors que dans les cas où l'éradication est incomplète, ou s'il persiste des métastases (38), l'éruption ne disparaît pas complètement.

Quant à l'influence de la radiothérapie ou de la chimiothérapie sur la dermatose, elle ne va pas contre cette hypothèse. La persistance de l'éruption, son atténuation plus lente et plus incomplète, semblent plus le fait de la persistance de foyers mitotiques en activité que de la libération de toxines lors de la lyse cellulaire. En effet, aucune aggravation n'est signalée par la mise en route de la radiothérapie, ou de la chimiothérapie.

La possibilité d'une autoimmunisation soulevée par MIGUERES (44) n'a pas reçu de confirmation. Quant aux théories enzymatiques et vitaminiques, endocriniennes, neurovégétatives, infectieuses ou virales, aucun argument ne permet de les étayer. Ce qui est probable, c'est que chacun de ces phénomènes intervient pour une part dans la constitution des syndromes cutanés paranéoplasiques, sans négliger le rôle du potentiel allergique de chaque individu, qui explique probablement la diversité des réactions cutanées au cours des cancers.

D I A G N O S T I C D I F F E R E N T I E L

En publiant son observation en 1952, GAMMEL fait une revue de la littérature, afin de retrouver une entité clinique identique à la sienne. Sans trouver de cas comparable à son observation, GAMMEL décrit quatorze types d'Erythèmes Chroniques d'aspect circinés et migrants, qui portent tous un qualificatif différent. C'est dire qu'à l'intérieur du groupe des érythèmes figurés chroniques règne une certaine confusion. Très souvent, ces érythèmes ne sont séparés que par des nuances cliniques très discutables. Leurs caractères histologiques ne sont pas spécifiques. Ainsi, depuis quelques années, plusieurs tentatives de regroupement ont vu le jour SUMMERLY (63) propose le terme "d'Erythèmes Figurés", WITHE et PERRY (74) celui d'"Erythéma Perstans". L'Erythéma Gyratum Repens entre dans le cadre de ces érythèmes figurés, il faut donc éliminer l'Erythème Annulaire Centrifuge de DARIER (E.A.C.) et l'Erythéma Chronicans Migrans (E.C.M.) d'AFZELIUS-LIPSCHUTZ qui sont, avec l'Erythéma Gyratum Repens, les trois érythèmes les mieux individualisés.

I - L'ERYTHEME ANNULAIRE CENTRIFUGE (E.A.C)

Décrit par DARIER en 1916, l'E.A.C. se présente comme un érythème papulo-circiné migrateur chronique. Les lésions peuvent apparaître sur le tronc, le cou, le visage, mais elles siègent plus volontiers au niveau de la face antérieure des avant-bras et des cuisses, du dos et des fesses. Cette éruption est constituée d'anneaux érythémateux multiples, qui apparaissent au début : "sous forme d'une papule rose de un demi à un centimètre de diamètre, plane ou quelquefois, dès sa naissance, déprimé en son centre et marginée."

Au palper, "le doigt perçoit une induration d'ensemble, ou plus souvent déjà un bourrelet. Bientôt la bordure s'étend excentriquement en un anneau rose vif, large de 4 à 6 mm., haut de 2 à 3 mm, donnant au toucher la sensation d'un cordon dur".

Chaque anneau évolue pendant plusieurs semaines, se joignant à de nouveaux anneaux voisins, et forme des "cordons festonnés". De nouveaux anneaux apparaissant dans des zones précédemment guéries. L'auteur insiste sur la fait qu'il n'y a pas de prurit, pas de desquamation, ni de vésiculation. D'autre part, la description des anneaux est très précise : l'anneau est en relief, saillant et dur, avec son bord externe qui surplombe la peau saine, de façon abrupte, et son bord interne en pente douce vers la concavité des lésions. A cette description initiale de l'E.A.C. pur se

sont ajoutées , au cours des années, des formes prurigineuses, des formes squameuses et des formes vésiculeuses.

Le début de l'E A C semble donc en tous points comparable au début de l'Erythéma Gyratum Repens. On retrouve la même lésion papulaire et la même extension des lésions par la périphérie. L'Erythéma Gyratum Repens diffère cependant de l'E A C par l'absence d'induration des anneaux; ils ne forment jamais de cordon palpable, et seul VAN DIJK (73) donne une description qui se rapproche de l'E A C; la desquamation est constante et le prurit est violent. L'évolution est centrifuge dans les deux cas, mais elle est plus rapide dans l'Erythéma Gyratum Repens. L'évolution générale de la maladie a été observée dans l'E A C sur 9 mois pour DARIER, mais sur des périodes de 10 ans (16) et de 20 ans (27; 49).

Dans l'E A C, l'histologie n'est pas spécifique: sous un épiderme normal (parfois parakératosique) le derme superficiel est oedématié et contient des infiltrats périvasculaires constitués de monocytes, lymphocytes, et de quelques polynucléaires éosinophiles. LEVER (42) insiste sur l'aspect en "manchon bien limité" de cet infiltrat, ce qui n'est pas le cas de l'infiltrat observé dans le syndrome de GAMMEL; d'autre part l'infiltrat y serait moins dense. Enfin, depuis CIVATTE (10), on admet la possibilité de vésiculation épidermique dans l'E.A.C., alors que dans l'Erythéma Gyratum Repens des faits très discordants et non significatifs ont été relevés.

L'étiologie de l'E.A.C. reste très discutée, et de nombreux facteurs ont été évoqués:

- des causes toxiques médicamenteuses: Nivaquine et Plaquenil (1), les Phenotiazines (40) ou encore le PAS, l'acide phosphorique (74).
- des causes infectieuses bactériennes: staphylococcique (71); tuberculeuse (49), également Rickettsienne (71).
- des causes infectieuses virales (21; 66).
- des causes fongiques: Candidoses (28; 58), Pénicillium (57), Trichophyties (32; 33).
- enfin une possible autoimmunisation a été notée (37; 59).

A côté de ces cas, où une étiologie peut être suspectée, de nombreuses observations restent d'origine inconnue (16; 17; 27; 28).

Enfin, parmi les observations d'E.A.C. publiées, l'association Cancer-EAC a été notée quelquefois:

- Cancer du LARYNX (GOUGEROT, cité in 61);

- Cancer du PANCREAS (BECKER, CHURCH, cité in 61);
- Cancer Intestinal (STILLIANS : 61)
- Cancer Rectosigmoïdien, Thyroïdien et du Sein (WITHE et PERRY, 74).
- Cystadénome ovarien (par SUMMERLY, 63).

Plusieurs auteurs ont également noté la présence d'E.A.C. au cours d'Hé-mopathie maligne (HERZEBERG; PAUTRIER, NANTA; LAZAR; SUMMERLY, cités in 63). Mais la relation entre l'E.A.C. et le cancer est rarement du type paranéoplasique comme nous l'avons défini dans le cadre de cette étude, et elle reste un fait très rare, ce qui n'est pas le cas de l'Erythéma Gydatum Repens.

II - L'ERYTHEMA CHRONICUM MIGRANS (E C M)

Après avoir décrit l'érythème annulaire centrifuge, DARIER cite le cas d'un érythème curieux publié en 1913 par LIPSCHÜTZ, et que cet auteur nomme: Erythéma Chronicum Migrans. En fait, une observation semblable avait été publiée en 1909 par AFZELIUS. Cet Erythéma Chronicum Migrans d'AFZELIUS-LIPSCHÜTZ peut cliniquement et histologiquement évoquer l'Erythéma Gydatum Repens, mais son évolution et son étiologie l'en éloignent définitivement.

L'affection débute le plus souvent au niveau des membres, et en général au-dessous du niveau de la ceinture, par un placard rouge, élevé, qui s'étend progressivement. Il s'agit d'un érythème circiné d'évolution centrifuge, dont la particularité est qu'il n'est constitué que d'un seul anneau. Le diamètre de cet anneau augmente et peut atteindre 50 cm (observation de LIPSCHÜTZ). Le bord de l'anneau est mince, d'environ 1 cm de largeur, de couleur rouge clair, plus large mais moins infiltré que le bourrelet observé dans l'E A C de DARIER, mais assez proche des bandes érythémateuses du Syndrome de GAMMEL. Cependant, il ne prend jamais l'aspect tourmenté en "nervures de bois de Cypres" de l'Erythema Gydatum Repens. Le centre de la lésion est de couleur normale ou rosée. Les lésions évoluent sur plusieurs mois.

L'examen histologique montre le même infiltrat dermique non spécifique que l'on rencontre dans ces érythèmes chroniques, sans aucune particularité.

Cette affection est en général isolée; il n'y a pas de prurit, pas de desquamation, ni de vésiculation. Plusieurs fois des signes neurologi-

ques ont été notés, dont une méningite à liquide clair (29). Ces signes d'accompagnement confirment l'étiologie de cet érythème, que l'on s'accorde à reconnaître d'origine infectieuse. L'agent infectant serait transmis par une piqure de tique, sarcopte ou moustique, et serait, soit des Rickettsies (18; 24; 54; 55), soit des toxoplasmes ou des éléments spirochêtoïdes (55). Dans tous ces cas, l'efficacité des traitements antibiotiques à base de Pénicilline G, ou de Tétracyclines, confirme cette étiologie infectieuse. Parfois proche de l'E A C, jamais l'E.C.M. n'évoque le syndrome de GAMMEL.

Parmi les nombreuses variétés d'érythèmes figurés chroniques décrites, certaines ont été rattachées, soit à l'E A C, soit à la maladie de DUHRING. WITHE et PERRY (74) ont examiné 113 cas "d'Erythema PERSTANS" à la Mayo Clinic de 1953 à 1965. Sous cette dénomination, ces auteurs regroupent toutes les éruptions présentant les caractères d'un Erythème migrateur, à extension centrifuge avec guérison centrale et tendance à la formation d'anneaux périphériques, pouvant s'accompagner de vésiculation, de desquamation ou de pigmentation, et ayant une évolution chronique.

Sur ces 113 observations, les auteurs notent 7 cancers, dont trois seulement ont une relation avec le cancer.

Au sein des Erythèmes figurés chronique, le Syndrome de GAMMEL conserve une autonomie indiscutable par ses caractères cliniques et évolutifs.

Par son caractère atypique au début, et par ses formes histologiques particulières, l'Erythéma Gydatum Repens peut évoquer d'autres affections dermatologiques, parmi lesquelles: le Pityriasis Rubra-pilaire, la maladie de DUHRING-BROCQ dans sa variété herpétiforme, et enfin le psoriasis à type d'Erythème annulaire centrifuge.

I - LE PITYRIASIS RUBRA-PILAIRE (P.R.P.)

Cette affection rare est évoquée deux fois au cours des observations que nous avons colligées (70 cas n° 1 et n° 2). A son début, et par des lésions histologiques non spécifiques, le P.R.P. peut effectivement évoquer l'Erythéma Gydatum Repens.

La lésion typique du P.R.P. est représentée par la papule cornée folliculaire, mais cet élément caractéristique n'apparaît souvent que tardivement au cours des poussées ultérieures de la maladie. Il s'agit de papules pilaires coniques, cornées, grisâtres et sèches, avec quelques squames à leur sommet. Elles sont de la taille d'une tête d'épingle et s'enfoncent dans l'orifice folliculaire. On les rencontre, soit isolées, éparses, soit groupées en placards, en nappes associées à ces lésions érythémato-squameuses aux contours irréguliers. BESNIER comparait cette dermatose à la "peau d'une volaille plumée". Ces lésions s'accompagnent d'un prurit discret, le plus souvent d'une tension douloureuse. Ces lésions ne prennent que tardivement cet aspect typique au cours des nombreuses poussées qui constituent l'évolution de la maladie (41).

A son début, la dermatose peut présenter l'aspect d'un érythème palmo-plantaire, d'un érythème scarlatiniforme, ou encore de placards érythémateux du cuir chevelu. Dans ces formes atypiques, les lésions siègent volontiers au niveau du cou, du visage, puis du thorax à l'abdomen jusqu'aux lombes. Elles prennent un aspect circiné, érythémato-squameux, et la desquamation est fine ou franchement psoriasiforme. Il faut savoir rechercher très attentivement la lésion typique de la maladie, elle siège électivement au dos des doigts et des mains, aux faces d'extension des membres. Il existe fréquemment une kératodermie palmo-plantaire.

L'histologie n'est pas spécifique (42). Il existe une hyperkératose folliculaire et, dans un épiderme hyperacanthosique, des foyers de parakératose. Un infiltrat inflammatoire assez discret accompagne les vaisseaux du derme superficiel.

Ces aspects cliniques atypiques, et l'aspect histologique non spécifique,

rappellent l'Erythéma Gydatum Repens. Mais le P.R.P. ne présente jamais des lésions en forme d'arabesque, sa survenue à tout âge, son évolution chronique, par poussées successives entrecoupées de rémissions, en font un syndrome cutané qui diffère de l'Erythéma Gydatum Repens. D'autre part, son étiologie est inconnue, et nous n'avons pas trouvé de P.R.P. associé à une néoplasie profonde.

II - LA MALADIE DE DUHRING-BROCQ DANS SA VARIÉTÉ HERPÉTIFORME

Nous avons vu, lors de l'étude clinique et histologique de l'Erythéma Gydatum Repens, que plusieurs auteurs signalent la présence de vésicules à la périphérie des lésions. La concordance histologique de ces faits n'est pas toujours retrouvée (22). Cependant, dans les observations de LECOULANT (39), VAN DIJK (73) et LEAVELL (38), et dans notre cas personnel, il existe une indiscutable exocytose avec formation de vésiculette sous cornée.

Dans la variété dite herpétiforme, la maladie de DUHRING-BROCQ peut donner des aspects voisins, tant cliniques qu'histologiques. La maladie est accompagnée de prurit ou de cuissons violentes, et les lésions ressemblent à des placards eczémateux annulaires ou trichophytiques. A la périphérie des lésions apparaissent des bulles sous épidermiques contenant un liquide citrin. Puis se forme une croûte qui desquame.

L'histologie est typique au niveau des plaques érythémateuses (42) non vésiculeuses ou vésiculeuses d'apparition récente. "Des polynucléaires neutrophiles et éosinophiles s'accumulent au sommet des papilles dermiques, y déterminent la dégénérescence du collagène, et un clivage dermo-épidermique". En fait, cet aspect n'a jamais été noté dans le syndrome de GAMMEL. D'autre part, le derme superficiel présente un infiltrat inflammatoire discret qui est caractéristique par la prédominance des polynucléaires éosinophiles, ce qui diffère sensiblement de l'infiltrat dermique de l'Erythéma Gydatum Repens. Dans les cas où des bulles ont été signalées, on n'a jamais mis en évidence de contenu liquidien, et le siège de ces lésions a toujours été retrouvé intraépidermique.

Si l'étude histologique permet de différencier la dermatite herpétiforme du syndrome de GAMMEL, il faut cependant signaler que la maladie de DUHRING-BROCQ survient le plus souvent chez des sujets âgés et que, depuis BOGROW en 1909, on recherche un néoplasme associé à la maladie de DUHRING-BROCQ. Ces formes paranéoplasiques sont cependant plus souvent des formes polymorphes dont le diagnostic prête moins à discussion.

III - LE PSORIASIS A TYPE D'ERYTHEME ANNULAIRE CENTRIFUGE -

En 1959 LAPIERE (36), puis après lui HURIEZ (31) et DEGOS et Coll.(15) décrivent une forme atypique de psoriasis dont LAPIERE donne la description suivante:

" La lésion élémentaire commence sous la forme d'un médaillon érythémateux foncé, surmonté d'une très fine squame; en grandissant, le centre guérit, prenant une teinte cyanotique et un peu pigmentée, et le bord continue en un anneau squameux terminé par un bord érythémateux d'extension". Cet aspect n'est pas sans évoquer la progression des lésions observées dans le Syndrome de GAMMEL, d'autant qu'il existe plusieurs lésions simultanées dont l'évolution se poursuit pendant une à deux semaines. Cependant, la progression des lésions n'a jamais la rapidité de celle de l'Erythema Gyrate Repens. Enfin, l'aspect de ce psoriasis évoque davantage l'érythème annulaire centrifuge.

L'évolution est celle du psoriasis et se fait sur un mode chronique, avec des rémissions, soit vers la constitution d'un psoriasis pustuleux qui peut également se présenter sous une forme annulaire et centrifuge (15; 31). Dans ce cas, les antécédents de psoriasis aident à porter le diagnostic. Dans le cas de psoriasis à type d'E A C, l'histologie est celle du psoriasis vulgaire. Dans le cas du psoriasis pustuleux, les lésions sont différentes:

Les cellules de la couche du corps muqueux de MALPIGHI sont altérées, subissent une vacuolisation, puis apparaît une caryolyse. Cet aspect correspond assez bien à la description histologique de VAN DIJK (73). Il existe une exocytose faite de polynucléaires. C'est de cette façon que se constitue la pustule contenant des polynucléaires, c'est-à-dire la pustule spongiforme de KOGUJ ou multiloculaire de LAPIERE. Cet aspect correspond bien à ce qui est noté dans le cas de LECOULANT (39), VAN DIJK (73) et dans notre observation. Cependant, dans ces cas, c'est l'évolution clinique qui tranche. Le psoriasis à type d'érythème annulaire centrifuge peut avoir une évolution subintrante, il n'a jamais la rapidité d'extension de l'Erythema Gyrate Repens, et le prurit est absent. La découverte d'affection maligne lors de psoriasis n'est pas significative. WITHE et PERRY (74), dans leur étude de "l'Erythema Perstans", examinent un lot témoin de 113 malades atteints de psoriasis. Ces auteurs notent la présence de 6 cancers.

VIII - C O N C L U S I O N S

Nous rapportons un cas personnel d'ERYTHEMA GYRATUM REPENS, dont l'originalité réside dans le fait qu'il est le premier cas au cours d'une hémopathie maligne à type de myélosarcome à différenciation plasmocytaire partielle. L'apparition de cette dermatose précède de cinq mois la généralisation de l'affection.

C'est GAMMEL J., en 1952, qui rapporte le premier cas d'un érythème cutané, migrateur et prurigineux, dont l'allure évoque "les nervures du bois de Cyprès", et qui précède de neuf mois la découverte d'un cancer du rein chez une femme. Cette dermatose ne disparaît qu'après l'exérèse chirurgicale de la tumeur. Depuis la description de cette dermatose, nous avons rassemblé 22 observations, toutes associées à un cancer viscéral profond. La dermatose annonce le cancer dans 13 cas, une récurrence dans 3 cas, une métastase dans 2 cas, enfin une généralisation dans notre cas personnel. Par son aspect clinique très évocateur, par son évolution étroitement liée au cancer qu'il "révèle", l'Erythema gyratum repens acquiert une autonomie indiscutable:

- 1/ Parmi les érythèmes figurés chroniques dont nous l'avons séparé, de l'E.A.C. de DARIER et de l'E.C.M. d'AFZELIUS-LIPSCHUTZ.
- 2/ Parmi les syndromes cutanés para néoplasiques, où l'Erythéma Gyratum Repens prend la valeur de dermatose exclusivement para néoplasique.

L'apparition de ce syndrome cutané chez un adulte à partir de la cinquantaine doit faire rechercher toutes les manifestations cliniques, biologiques et radiographiques, ainsi que tous les examens spéciaux susceptibles d'évoquer un cancer méconnu. Ces recherches doivent être orientées sur l'appareil broncho-pulmonaire chez l'homme, et sur l'appareil uro-génital chez la femme (9 cancers du poumon; 6 cancers uro-génitaux).

La meilleure connaissance de cette dermatose doit permettre le diagnostic précoce du cancer, à un moment de son évolution encore accessible à une thérapeutique efficace.

LE PRESIDENT DE LA THESE

J. THIVOLET

Le Directeur de l'U.E.R. LYON-NORD

Professeur André BERTOYE

Vu et Permis d'imprimer
LYON, le 4 Octobre 1971

Le premier Vice-Président de l'Université CLAUDE BERNARD

R. TOURAINE

IX - B I B L I O G R A P H I E -

- 1.- ASHURST, P.J.
Erythema annulare centrifugum due to hydroxychloroquine sulfate and chloroquine sulfate.
Arch. of Derm. 1967, 95, 37-39.
- 2.- BARALE R.
Les dermatoses paranéoplasiques.
Thèse médecine Lyon, 1970, n° 82.
- 3.- BLAIN C.
Les manifestations cutanées non métastatiques au cours des affections cancéreuses.
Thèse médecine, NANTES, 1961, n° 138.
- 4.- BONCINELLI U.
Dermatosi paranéoplastiche : tentativa di classificazione su base etiologica.
Minerva Derm. 1968, 43, 417-425.
- 5.- BUREAU Y. et BARRIERE H.
Dermatoses et cancers profonds.
Laval Med. 1963, 34, 642-660.
- 6.- BUREAU Y. et BARRIERE H.
Les syndromes dermatologiques paranéoplasiques .
XXXVème Congrès Français de Médecine. 1965, MASSON Ed. (Paris), 95-121.
- 7.- BUREAU Y., BARRIERE H. et BLAIN C.
Les dermatoses non néoplasiques révélatrices de cancers profonds.
J. de Med. de NANTES, 1962, 2, 75-98.
- 8.- CALDWELL I.W.
Discussion de l'observation de SHAMMY.
Proc. Roy. Soc. Med. 1963, 56, 904-905.
- 9.- CHAPUIS J.L.
Erythèmes figurés chroniques.
In E.M.C. Dermatologie 1968, 12 240 A 10.
- 10.- CIVATTE A.
Discussion du cas de HUDELO, RABUT et GUEX: érythème annulaire centrifuge.
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 1928, 35, 830-836.

- 11.- CIVATTE J.
Histopathologie cutanée, 1967, Flammarion Ed. PARIS, 110-114.
- 12.- CURTH O.H.
Dermatoses and malignant internal tumors.
Arch. of Derm. 1955, 71, 95-107.
- 13.- DARIER J.
De l'érythème annulaire centrifuge.
Ann. Derm. Syph., 1955, 6, 57-76.
- 14.- DEGOS R.
Erythèmes annulaires centrifuges in Dermatologie.
1963, Flammarion Ed (PARIS), 261-264.
- 15.- DEGOS R., CIVATTE J. et ARROUY M.
Psoriasis et psoriasis pustuleux à type d'érythème annulaire centrifuge (3 cas). Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 1966, 73, 356-358.
- 16.- DEGOS R. et GUILAINE J.
Erythème annulaire centrifuge télangiectasique et purpurique évoluant depuis 10 ans.
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 1962, 69, 840-842.
- 17.- DEGOS R. et GUILAINE J.
Erythème annulaire centrifuge purpurique et pigmentaire.
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 1964, 71, 450-452.
- 18.- DEGOS R., TOURAINE R. et AROUETTE J.
L'érythème chronique migrant. Discussion d'une origine rickettsienne.
Ann. Derm. Syph., 1962, 89, 247-260.
- 19.- DELACRETAZ J.
Nouveaux syndromes paranéoplasiques cutanés.
Med. et Hyg., 1967, 25, 1005-1006.
- 20.- DUCOMBS G.
Contribution à l'étude de l'Erythéma Gyrratum Repens.
Thèse médecine BORDEAUX, 1967, n° 169.
- 21.- DULUC J. et LABOUCHE F.
Erythème annulaire centrifuge aigu d'origine grippale.
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 1962, 69, 534-535.
- 22.- DUPERRAT B., GUILAINE J. et DEMAY C.
Erythéma Gyrratum Repens en rapport avec un carcinome cervical métastatique.
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 1961, 68, 20-21.

- 23.- DUPERRAT B., PRINGUET R. et DAVID V.
Erythéma Gyratum Repens.
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 1961, 68, 578-582.
- 24.- DUPONT A.
Erythema chronicum migrans d'origine rickettsienne.
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 1969, 76, 548.
- 25.- GAMMEL J.A.
Erythema Gyratum Repens.
Arch. of Derm., 1952, 66, 494-505.
- 26.- GRACIANSKY P. (de), et BOULE S.
Atlas de Dermatologie. MALOINE Ed., VIII, 1-6, PARIS 1952.
- 27.- GRUPPER Ch. et CIVATTE J.
Erythème annulaire centrifuge à éléments multiples datant de
20 ans, de type WENDE ou DARIER?
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 1962, 69, 191-194.
- 28.- GRUPPER Ch. et HINCKY M.
Erythème annulaire centrifuge de DARIER.
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 1968, 75, 577-580.
- 29.- HELLERSTRÖM S.
Erythema Chronicum Migrans Afzelius with Meningitis.
Acta Derm. Vener. 1951, 31, 227-234.
- 30.- HOCHLEITNER H., BARTSCH G. et ZELGER J.
Erythema Gyratum Repens bei Bronchuscarcinom.
Der Haut. 1970, 21, 116-119.
- 31.- HURIEZ C., AGACHE P. et BOMBART M.
Psoriasis pustuleux à type de pustulose spongiforme staphylo-
coccique puis d'érythème annulaire centrifuge.
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 1963, 70, 750-751.
- 32.- JILLSON O.F.
Allergy confirmation that some case of Erythema centrifugum
are dermatophytid.
Arch. of Derm. 1954, 70, 355.
- 33.- JILLSON O.F. et HOEKELMAN R.A.
Further amplification of the concept of dermatophytid. I.
Erythema annulare centrifugum as a dermatophytid.
Arch. of Derm. 1952, 68, 69-72.
- 34.- KLABER R.
Erythema Gyratum Perstans.
Proc. Roy. Soc. Med. 1942, 36, 45.

- 35.- LABOUCHE F. et HENAFF R.
Erythème annulaire centrifuge de DARIER. Variété squameuse.
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 73, 111-113.
- 36.- LAPIERE S.
Deux cas de psoriasis récidivant à éléments, évoluant de façon anormalement rapide en quelques jours.
Arch. Belg. Derm., 1959, 15, 7-12.
- 37.- LAZAR P.
Cancer, Erythema Annulare centrifugum, autoimmunity.
Arch. of. Derm. 1963, 87, 246-251.
- 38.- LEAVELL U.W., WINTERNITZ W.W. et BLACK J.M.
Erythema Gyrratum Repens and undifferentiated carcinoma.
Arch. of. Derm., 1967, 95, 69-72.
- 39.- LECOULANT P., TEXIER L., MALLEVILLE J., GENIAUX M. et TAMISIER J.M.
Erythema Gyrratum Repens.
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 1966, 73, 235-236.
- 40.- LECOULANT P., TEXIER L., TAMISIER J.M. et GENIAUX M.
Erythème annulaire centrifuge de DARIER.
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 1967- 74, 115.
- 41.- LEPINE J.
Papules folliculaires in E.M.C. Dermatologie, 1970;
12370 A 30.
- 42.- LEVER W.F.
Histopathologie de la peau, 1969, MASSON Ed. PARIS.
- 43.- MIGUERES J., JOVER A., LAYSSOL M. et RANFAING J.
Un syndrome paranéoplasique rare: l'Erythema Gyrratum Repens.
Ses rapports avec le cancer bronchique.
J. Fr. Med. Chir. Thor. , 1967, 21, 313-324.
- 44.- NIGUERES J., JOVER A., LAYSSOL M. et RANFAING J.
Un syndrome paranéoplasique rare: l'Erythema Gyrratum Repens
ou syndrome de GAMMEL.
Presse Med. 1967, 75, 1239-1242.
- 45.- NEWBOLD P.C.H.
Skin markers of malignancy.
Arch. of Derm. 1970, 192, 680-693.
- 46.- PEVNY I.
Erythema Gyrratum Repens.
Ztschr. Haut. u. Geschl. Kr. 1966, 40, 260-270.

- 47.- PIERARD J.
De l'aspect histologique des plaques érythémateuses de la dermatite herpétiforme de DÜHRING.
Ann. Derm. Syph. 1963, 90, 121-123.
- 48.- PIERARD J., DUPOND A. et FONTAINE A.
Les critères du diagnostic histopathologique de la dermatite herpétiforme et de l'érythème polymorphe.
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 1958, 65, 23-26.
- 49.- PIQUET M. et MARCHE J.
Erythème annulaire centrifuge à deux éléments, récidivant in situ depuis vingt ans.
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph., 1965, 72 , 102-106.
- 50.- POKORNY M. et HULA M.
Erythema gyratum repens.
C.S. Derm., 1969, 44, 200-203. (Résumé en anglais, in Excerpta Dermatologica).
- 51.- POLLET B.
Dermatoses réactionnelles révélatrices de cancers viscéraux latents.
Thèse médecine LYON, 1956, n° 88.
- 52.- PURDY M.J.
Erythema gyratum repens. Report of a case.
Arch. of Derm. , 1959, 80, 590-591.
- 53.- SCHNEEWEISS J. et GOLD S.
Erythema gyratum repens.
Proc. Roy. Soc. Med., 1959, 52, 367-368.
- 54.- SCRIMENTI R.J.
Erythema Chronicum Migrans.
Arch. of Derm., 1970, 102, 104-105.
- 55.- SERZEC E.
Erythème chronique migrant de LIPSCHUTZ.
Thèse médecine PARIS, 1962, n° 111.
- 56.- SHAMMY H.K.
Bronchiolar carcinoma presenting as erythema gyratum perstans.
Proc. Roy. Soc. Med., 1963, 56, 904-905.
- 57.- SHELLEY W.B.
Erythema annulare centrifugum due to hypersensitivity to blue cheese Penicillium.
Arch. of Derm. 1964, 90 , 54-58.

- 58.- SHELLEY W.B.
Erythema annulare centrifugum due to Candida Albicans.
Arch. of Derm. 1965, 77, 383-384.
- 59.- SHELLEY W.B. et HURLEY H.J.
An unusual autoimmune syndrome, Erythema annulare centrifugum,
generalized pigmentation and breast hypertrophy.
Arch. of Derm. 1960, 81, 889-897.
- 60.- SOLOMON H.
Erythema gyratum repens.
Arch. of Derm. 1969, 100, 639.
- 61.- STILLIANS A.
Erythema annulare centrifugum: its relation to internal disease.
Arch. of Derm. 1953, 67, 590-596.
- 62.- STORCK H., SCHNYDER U.W. et SCHWARZ K.
Erythema gyratum repens bei hypopharyncarcinom.
Dermatologica. 1962, 124, 289-293.
- 63.- SUMMERLY R.
The figurate erythemas and neoplasia.
Brit. J. Derm. 1964, 76, 370-373.
- 64.- TABERNAT J. et GUILAINE J.
Les manifestations cutanées des cancers profonds.
Rev. Prat. 1957, 7, 985-1004.
- 65.- TELLER H.
Erythema Gyratum Repens Gammel. In Cutane paraneoplastiche
Syndrome. 1971, Gustav FISCHER Ed. STUTTGART. 21-25.
- 66.- TEMINE M.P., Mme COULIER L. et PRIVAT Y.
Erythème annulaire de DARIER récidivant depuis 4 ans.
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 1962, 69, 941-943.
- 67.- TEMINE M.P., PRIVAT Y. et Mme BENNE.
Psoriasis à poussées successives prenant des aspects érythroder-
miques pustuleux et de type annulaire centrifuge.
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 1966, 70, 502-503.
- 68.- THIBAUT P.
Les manifestations paranéoplasiques des affections malignes.
Presse Med. 1960, 68, 1833-1836.
- 69.- THIERS H., LAGESE P., FAYOLLE J. et PELLOUX.
Les dermatoses réactionnelles révélatrices de cancers viscéraux
en eux-mêmes latents.
LYON med. 1956, 196, 125-134.

- 70.- THOMSON J et STANKLER L.
Erythéma gyratum repens; reports of two further cases associated with carcinoma.
Brit. J. Derm. 1970, 82, 406-411.
- 71.- TOURAINE R.
Grand érythème annulaire centrifuge type DARIER.
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 1966, 73, 126.
- 72.- TOURAINE R. et SOLENTE G.
Distinction nécessaire entre érythème annulaire centrifuge de DARIER et érythème chronique migrant d' Afzelius-Lipschutz.
Ann. Derm. Syph. 1934, 5, 361-278.
- 73.- VAN DIJK E.
Erythema gyratum repens.
Dermatologica. 1961, 123, 301-310.
- 74.- WITHE J.W et PERRY H.O.
Erythema Perstans.
Brit. J. Derm. 1969, 81, 641-651.
- 75.- WOERDEMAN M.J.
Erythema gyratum repens.
Dermatologica 1964, 128, 391-392.

TABLE DES MATIERES

	Pages
I - INTRODUCTION.....	i
II - L'ERYTHEMA GYRATUM REPENS. Sa place dans le cadre des affections néoplasiques...	3
III - OBSERVATION PERSONNELLE.....	7
IV - REVUE DES CAS DE LA LITTERATURE.....	11
V - TABLEAU RECAPITULATIF.....	50
VI - L'ERYTHEMA GYRATUM REPENS ou SYNDROME DE GAMMEL.....	54
Diagnostic.....	54
1 - Age, sexe, antécédents.....	55
2 - Début.....	55
3 - Caractères cliniques.....	56
4 - Examens biologiques.....	58
5 - L'histologie.....	58
6 - Circonstances étiologiques et évolutives.....	59
7 - Pathogénie.....	63
VII - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.....	64
1 - Parmi les érythèmes figurés chroniques.....	64
- l'E.A.C. de DARIER.....	64
- l'E.C.M. d'AFZELIUS-LIPSCHUTZ.....	67
2 - Parmi les autres dermatoses.....	69
- Le P.R.P.....	69
- La maladie de DUHRING-BROCQ dans sa variété herpétiforme.....	70
- Le psoriasis à type d'E.A.C.....	71
VIII - CONCLUSIONS.....	72
IX - BIBLIOGRAPHIE.....	74
X - TABLE DES MATIERES.....	82

